

ANNÉE 1935

N°

49

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(DIPLOME D'UNIVERSITÉ)

PAR

Julio Oscar **J.-O. TRELLES**

Ex-Interne des Asiles de la Seine

Diplômé de l'Institut de Médecine légale et de Psychiatrie de Paris

Né le 23 août 1904 à Andahuaylas (Pérou)

**LES RAMOLLISSEMENTS
PROTUBÉRANTIELS**

(Etude Clinique et Anatomique)

*Travail de l'Hospice Paul Brousse et du Laboratoire
de la Fondation Dejerine (Service de M. Lhermitte)*

Président : HENRI CLAUDE, Professeur

CAHORS

IMPRIMERIE TYPOGRAPHIQUE A. COUESLANT
(Personnel intéressé)

1935

ANNÉE 1935

N°

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(DIPLOME D'UNIVERSITÉ)

PAR
J.-O. TRELLES

Ex-Interne des Asiles de la Seine
Diplômé de l'Institut de Médecine légale et de Psychiatrie de Paris
Né le 23 août 1904 à Andahuaylas (Pérou)

LES RAMOLLISSEMENTS
PROTUBÉRANTIELS
(*Etude Clinique et Anatomique*)

Travail de l'Hospice Paul Brousse et du Laboratoire
de la Fondation Dejerine (Service de M. Lhermitte)

Président : HENRI CLAUDE, Professeur

CAHORS
IMPRIMERIE TYPOGRAPHIQUE A. COUESLANT
(Personnel intéressé)

1935

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale.	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée.	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	Maurice VILLARET.
Clinique médicale.	BEZANÇON.
	CARNOT.
	CLERC.
	MARCEL LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance.	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale.	CUNÉO.
	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	PROUST.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale.	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale.	PIERRE DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la Tuberculose.	N...
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BÉNARD Henri. Pathologie médicale.
 BERNARD Etienne. Pathologie médicale.
 BOULIN..... Pathologie médicale.
 BULLIARD.... Histologie.
 CATHALA.... Pathologie médicale.
 CHEVALLIER. Pathologie médicale.
 DOGNON..... Physique.
 FEY..... Urologie.
 GALLIARD.... Parasitologie.
 GASTINEL.... Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES. Pathologie chirurgicale.
 GAYET..... Physiologie.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU... Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD..... Pharmacologie.
 HUGUENIN ... Anatomie pathologique.
 JOANNON..... Hygiène.
 LABBÉ (Henri) Chimie biologique.
 LACOMME.... Obstétrique.
 LANTUÉJOUL. Obstétrique.

MM.

LAROCHE (Guy). Pathologie médicale.
 LEMAIRE..... Pathologie expérimentale.
 LEVEUF..... Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY.. Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI. Neurologie et psychiatrie.
 MOREAU..... Pathologie médicale.
 MOULONGUET. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN.... Pathologie médicale.
 OBERLING.... Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS. Pathologie chirurgicale.
 PIÉDELIÈVRE Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RICHET..... Physiologie.
 SANNIÉ..... Chimie biologique.
 SÉNÈQUE.... Pathologie chirurgicale.
 TROISIER Pathologie expérimentale.
 TURPIN..... Pathologie médicale.
 VIGNES..... Obstétrique.
 WILMOTH.... Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE.... Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET.... Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT. Physiologie.

MM.

LEROUX..... Anatomie pathologique.
 NEVEU-LEMAIRE... Parasitologie.
 ZIMMERN Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ABRAMI	} Clinique médicale.	BASSET.....	} Clinique chirurgicale
ALAJOUANINE.		BROCQ	
AUBERTIN		CADENAT.....	
BRULÉ		GATELLIER....	
CHABROL		HEITZ-BOYER .	
CHIRAY		MOCQUOT.....	
DONZELOT.....		MOURE.....	
DUVOIR		QUENU	
HARVIER.....		SCHWARTZ	
LIAN.....		VELTER.....	
PASTEUR-VALLÉRY- RADOT.....			
SÉZARY			

MM.	
ÉCALLE.....	} Clinique obstétricale.
GUÉNIOT.....	
LE LORIER.....	
LÉVY-SOLAL...	
METZGER	

V. — CHARGÉS DE COURS

CHAILLEY-BERT, agrégé.....	Education physique.
LEDoux-LEBARD.....	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ.....	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

DU MÊME AUTEUR :

- Association de P.G. et syndrome parkinsonien. (En collaboration avec M. Chatagnon). *Soc. Clin. de Méd. Ment.*, 17 décembre 1928.
- Claudication continue des territoires artériels des membres supérieurs. (En collaboration avec MM. Chatagnon et Pouffary). *Soc. Clin. de Méd. Ment.*, 18 février 1929.
- Mélanodermie à topographie radiculaire chez un déprimé mélancolique. (En collaboration avec MM. Chatagnon et Pouffary). *Soc. Clin. de Méd. Ment.*, 18 février 1929.
- A propos des lipodystrophies. (En collaboration avec MM. Chatagnon et Pouffary). *Soc. Clin. de Méd. Ment.*, 18 mars 1929.
- Phénomène d'automatisme ambulateur et syndrome myotonique. (En collaboration avec MM. Chatagnon et Pouffary). *Soc. Clin. de Méd. Ment.*, 18 mars 1929.
- Recherches sur le métabolisme du calcium dans un cas de myotonie avec équivalents comitiaux. (En collaboration avec MM. Chatagnon et Tcherniakofsky). *Soc. de Biol.* Séance du 29 juin 1929.
- Tumeur du 3^e ventricule chez un syphilitique. (En collaboration avec MM. Chatagnon et Pouffary). *Soc. Clin. de Méd. Ment.*, 22 juillet 1929.
- Psychose hallucinatoire de nature encéphalitique. (En collaboration avec M. A. Courtois). *Soc. Clin. de Méd. Ment.*, 1929.
- Anarthrie avec hémiparésie droite chez un diabétique. (En collaboration avec M. Chatagnon). *Soc. Clin. de Méd. Ment.*, 20 janvier 1929.
- Troubles de l'élimination des corps hydrocarbonés et azotés dans deux cas de psychose d'involution. (En collaboration avec MM. Chatagnon et Ballerín). *Soc. Clin. de Méd. Ment.*, 17 février 1930.
- Présentation de deux jaloux. (En collaboration avec MM. Dupouy et Chatagnon). *Soc. Clin. de Méd. Ment.*, 17 février 1930.
- Modifications du liquide céphalo-rachidien au cours de l'hémorragie et du ramollissement cérébral, leur signification. (En collaboration avec M. Chatagnon). *Bulletin Médical*, 15 mars 1930.
- Effets de l'Angyoxyl dans la mélancolie avec anxiété. (En collaboration avec M. P. Schiff). *Encéphale*, mai 1930.
- Délire de possession chez un spirite. *Encéphale*, juin 1930.

- Le signe de Babinski dans l'insuffisance cardiaque. Etude anatomique. (En collaboration avec J. Lhermitte). *Revue Neurologique*, juin 1930.
- Paralysie générale sénile. (En collaboration avec M. Leroy). *Soc. Clin. de Méd. Ment.*, décembre 1930.
- Homosexualité post-encéphalitique. (En collaboration avec M. P. Schiff). *Ann. Méd.-Psych.*, octobre 1931.
- Attaques toniques généralisées et crises de fureur chez un encéphalitique. (En collaboration avec M. P. Schiff). *Ann. Méd.-Psych.*, 12 novembre 1931.
- Le système moteur extra-pyramidal. (Etude anatomique, physiologique et clinique). *Gazette des Hôpitaux*, 1931.
- L'hyperostose frontale interne (syndrome de Stewart-Morel). (En collaboration avec M. P. Schiff). *Encéphale*, décembre 1931.
- Psychose maniaque-dépressive ou schizophrénie évolutive ? (En collaboration avec MM. Leroy et P. Rubénovitch). *Ann. Méd.-Psych.*, 5 décembre 1931.
- Un cas de manie chronique. (En collaboration avec MM. R. Leroy et P. Rubénovitch). *Ann. Méd.-Psych.*, janvier 1932.
- Syndrome infundibulaire post-encéphalitique. (En collaboration avec M. H. Pichard). *Ann. Méd.-Psych.*, février 1932.
- Epilepsie essentielle et trépanation. (En collaboration avec M. H. Pichard). *Ann. Méd.-Psych.*, mars 1932.
- Un cas d'hémorragie méningée dite spontanée des adolescents. (En collaboration avec MM. Rubénovitch et H. Pichard). *Ann. Méd.-Psych.*, mars 1932.
- Le syndrome infundibulaire dans la syphilis acquise et héréditaire. Trois observations nouvelles. (En collaboration avec MM. J. Lhermitte et N. Kyriaco). *Soc. de Neur.*, février 1932.
- Technique d'imprégnation argentique pour les coupes à la celloïdine. *Rev. Neur.*, 1932, I.
- Le corps strié. Revue générale et critique. (En collaboration avec M. J. Lhermitte). *Encéphale*, mars 1932.
- L'hallucinoze pédonculaire. Etude anatomique. (En collaboration avec M. Lhermitte et Mlle G. Lévy). *Rev. Neur.*, février 1932.
- Sur trois cas de P.G. traitée par la diathermie. (En collaboration avec MM. P. Schiff et A. Misset). *Soc. Méd.-Psych.*, 14 avril 1932.
- Myélomalacie. Paralysie extenso-progressive consécutive à l'échinococose intra-rachidienne lombaire. (En collaboration avec MM. Dévé et J. Lhermitte). *Rev. Neur.*, avril 1932.
- Intoxication barbiturique récidivante avec hallucinoze pédonculaire. (En collaboration avec M. D. Lagache). *Soc. Méd.-Psych.*, 21 mai 1932.
- Le neurone. Etude histologique, physiologique et physio-pathologique. *Gazette des Hôpitaux*, 1^{er} et 8 octobre 1932.
- Le liquide céphalo-rachidien. (En collaboration avec M. Masquin). *Gaz. des Hôp.*, 19 novembre 1932.
- Le système infundibulo-tubérien (hypothalamus). (En collaboration avec M. P. Masquin). *Sem. Méd. d. Hôp.*, décembre 1932.

- Le support nerveux de la sexualité. *Revue de Sexologie*, t. I, n° 3, décembre 1932.
- L'hypertrophie des olives bulbaires. (En collaboration avec M. J. Lhermitte). *Soc. de Biol.*, 6 janvier 1933.
- Séquelles mentales d'intoxication oxycarbonée. A propos de deux cas. (En collaboration avec M. A. Courtois et Mme André). *Ann. Méd.-Psych.*, février 1933.
- Syndrome frontal par extension cérébrale d'un épithélioma nasal. (En collaboration avec MM. A. Courtois, H. Lagarde et Altmann). *Soc. Méd.-Psych.*, 8 mars 1933.
- Etude anatomo-clinique d'un cas de myoclonies du voile. (En collaboration avec M. J. Lhermitte et Mlle G. Lévy). *Soc. de Neur.*, avril 1933.
- L'apraxie pure constructive. (En collaboration avec M. J. Lhermitte). *Encéphale*, juin 1933.
- Les formations cristallines en aigrettes du cortex cérébral et cérébelleux. (Leurs rapports avec les plaques séniles de Tinel). (En collaboration avec M. Lhermitte). *Soc. de Neur.*, mai 1933.
- La neuro-lymphamatose périphérique humaine. (En collaboration avec M. Lhermitte). *Soc. de Biol.*, 3 juillet 1933.
- Myoclonies rythmées du voile du palais, des lèvres et du larynx. (En collaboration avec MM. J. Lhermitte et de Massary). *Soc. de Neur.*, 6 juillet 1933.
- Gliose extra-pié-mérienne et formations névromateuses dans un cas de syphilis bulbo-spinale. (En collaboration avec MM. J. Lhermitte et de Massary). *Soc. Anat.*, juin 1933.
- L'hypertrophie des olives bulbaires. (En collaboration avec M. J. Lhermitte). *Encéphale*, septembre-octobre 1933.
- Les lésions cérébelleuses et ganglionnaires dans la maladie de Friedreich. (En collaboration avec MM. J. Lhermitte et P. Mollaret). *Soc. de Neur.*, 7 décembre 1933.
- Migraine ophtalmique avec hallucinose, oculo-céphalogyrie et crises comitiales. (En collaboration avec Mme Yvonne André). *Soc. Méd.-Psych.*, décembre 1933.
- Histopathologie de la syringomyélie traitée par les rayons X. (En collaboration avec MM. J. Lhermitte et Nemours). *Soc. de Neur.*, 11 janvier 1934.
- Neuro-lymphamatose humaine. (En collaboration avec M. J. Lhermitte). *Presse Médicale*, n° 15, 21 février 1934.
- Obésité hypophysaire et obésité hypothalamique. (En collaboration avec MM. J. Lhermitte et J. de Massary). *Soc. de Neur.*, 1^{er} mars 1934.
- Poliomyélite zosterienne. (En collaboration avec MM. J. Lhermitte et A. Cain). *Rev. Neur.*, mars 1934.
- Les lésions cérébro-spinales de l'encéphalite morbilleuse. (En collaboration avec MM. Babonneix et Lhermitte). *Rev. Neur.*, mars 1934.
- Les plaques séniles du diencéphale. (En collaboration avec M. J. Lhermitte). *Rev. Neur.*, avril 1934.

- Neurospongiome du III^e ventricule. (En collaboration avec MM. André-Thomas, de Martel et Guillaume). *Rev. Neur.*, juin 1934.
- L'artériosclérose du tronc basilaire et ses conséquences anatomo-cliniques. (En collaboration avec M. Lhermitte). *Jahr. Psych. Neur.*, p. 91, 1934.
- Tumeur du III^e ventricule à symptomatologie psychique dominante. (En collaboration avec MM. J. Lhermitte et Sengès-Boulet), XXXVIII^e Congrès des Aliénistes et Neurologistes de Langue française, Lyon, 1934.
- El soporte nervioso de la sexualidad. (En collaboration avec J. de Ajuriaguerra). *Clinica y Laboratorio*, Zaragoza, 1934.
- Les altérations du nerf phrénique dans la phrénicectomie par arrachement. (En collaboration avec MM. J. Lhermitte, Dreyfus-Le Foyer). *Rev. Neur.*, juillet 1934.
- Le Noyau Rouge. Anatomie, Physiologie, Physiopathologie. (En collaboration avec J. de Ajuriaguerra). *Gaz. des Hôp.*, sept. 1934.
- Les effets de l'intoxication par le dyéthylphosphate de plomb sur le système nerveux. (En collaboration avec MM. Lhermitte et Kuligowsky. *Rev. Neur.*, 1934 ; II, p. 622.
- Syndrome rétro-olivaire par foyer septique bulbaire au cours d'une endocardite maligne subaiguë. (En collaboration avec MM. Brulé, P. Hillemand et J. Mallarmé). *Soc. Méd. des Hôp.*, 16 novembre 1934.
- L'hémiplégie et la paraplégie protubérantielles de l'artério-sclérose. (En collaboration avec M. J. Lhermitte). *Ann. de Méd.*, nov. 1934, p. 358-394).
- A propos d'un cas anatomo-clinique de Maladie de Friedreich avec troubles mentaux. (Les lésions cérébelleuses dans la maladie de Friedreich. Les atrophies cérébelleuses avec troubles mentaux). Mémoire couronné par la Soc. Médico-Psychologique. Prix Trénel. *Ann. Méd.-Psych.*, 1934, II, p. 760-786.
- Précis d'anatomo-physiologie normale et pathologique du système nerveux central. (En collaboration avec P. Masquin, sous la direction de M. J. Lhermitte), à paraître chez Doin en 1935.
-

A LA MÉMOIRE DE MON FRÈRE :

JUAN ANTONIO

A MES FRERES ET SŒURS

MEIS ET AMICIS

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR HENRI CLAUDE,

Professeur de Clinique des Maladies Mentales et de l'Encéphale,
Médecin de l'Asile Sainte-Anne,
Membre de l'Académie de Médecine,

*en témoignage de vive reconnaissance
et de respectueux attachement.*

A MON MAÎTRE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ JEAN LHERMITTE,

Médecin-Chef de l'Hospice Paul-Brousse,
Directeur de la Fondation Déjerine,

*à qui je dois plus que ma formation
médicale.*

A MES MAÎTRES A LA FONDATION DÉJERINE :

MONSIEUR ANDRE-THOMAS,

Médecin de l'Hôpital Saint-Joseph ;

MADAME LONG-LANDRY,

Ancien Chef de Clinique à la Faculté ;

MADAME SORREL-DEJERINE,

Ancien Interne des Hôpitaux.

A TOUS CEUX QUI M'ONT AIDÉ
DANS LA RÉALISATION DE CE TRAVAIL :

A MADEMOISELLE GABRIELLE LEVY,

Médecin de l'Hospice Paul-Brousse ;

(In memoriam).

A MONSIEUR P. HILLEMAND,

Médecin des Hôpitaux ;

A MONSIEUR JACQUES DE MASSARY,

Médecin de l'Hospice Paul-Brousse ;

A MES AMIS J. DE AJURIAGUERRA ET J. BAR-
RELET.

A MES MAÎTRES DANS LES ASILES DE LA SEINE :

A MONSIEUR LE DOCTEUR TOULOUSE,

Médecin-Directeur de l'Hôpital Henri-Rousselle,
Directeur de l'Institut de Psychiatrie et de Prophylaxie mentale,
Chef du Centre de Prophylaxie mentale
du Département de la Seine,

faible témoignage de respect et de gratitude pour la bienveillance qu'il n'a cessé de nous prodiguer au cours de nombreuses années.

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. LEROY,

Médecin des Asiles de la Seine ;

A MONSIEUR LE DOCTEUR MARCHAND,

Médecin des Asiles de la Seine ;

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. CHATAGNON,

Médecin des Asiles de la Seine.

A MADEMOISELLE LE DOCTEUR BADONNEL, MM. A.
COURTOIS, H. PICHARD, P. SCHIFF,

Médecins-Assistants à l'Hôpital Henri-Rousselle.

A MES MAÎTRES DE L'INSTITUT DE MÉDECINE LÉGALE ET DE
PSYCHIATRIE.

A MES MAÎTRES DE CONFÉRENCE :

LES DOCTEURS P. MALE ET P. MASQUIN.

A MES AMIS TRÈS CHERS :

LES DOCTEURS CARON ET P. MARESCHAL.

A MES AMIS DE L'INTERNAT DES ASILES DE LA SEINE.

Introduction

Les observateurs qui s'adonnent à l'étude anatomique du cerveau savent avec quelle saisissante fréquence la région de la protubérance annulaire est, chez le vieillard, le siège de foyers malaciques. Certes, dans la sénilité, toutes les artères cérébrales sont atteintes par l'athérome ; il est d'une exceptionnelle rareté qu'à l'autopsie de vieillards un examen minutieux ne permette de déceler des modifications dans la texture des vaisseaux nourriciers de l'encéphale. Dans l'immense majorité des cas, l'extrémité intracranienne de la carotide, l'origine de la sylvienne, les vertébrales apparaissent indurées et souvent calcifiées. Mais de tous les troncs artériels du cerveau, celui qui se montre le plus régulièrement atteint par la sclérose et l'athérome est le tronc basilaire.

Depuis fort longtemps, notre maître, M. Lhermitte, frappé par la fréquence et l'intensité des altérations qu'entraîne la vieillesse sur l'artère basilaire, s'était demandé si ces lésions n'allaient pas de pair avec les altérations protubérantielles du type de la nécrose ou de la nécrobiose qui parsèment la protubérance des sujets avancés en âge. Ces foyers seraient susceptibles de rendre compte de l'apparition de manifes-

tations motrices grossières en raison du rassemblement, dans un espace restreint, des faisceaux de projection cérébro-spinaux et des pédoncules cérébelleux. Pour éclaircir ce problème, nous nous sommes donc attachés, sous la direction constante de M. Lhermitte, à la confrontation des données cliniques et anatomiques que l'on peut recueillir dans un Asile de vieillards, tel son très beau service de l'Hospice Paul-Brousse. Et c'est le résultat de quatre années de travail que nous apportons ici.

Nous avons retenu 27 cas, choisis parmi d'autres, et nous avons recueilli 32 cas anatomo-cliniques dans la littérature neurologique. Ces deux groupes d'observations s'équilibrent et peuvent se répartir dans un certain nombre de cadres précis.

Ce travail permettra, croyons-nous, de mettre un peu d'ordre dans la connaissance des syndromes malaciques de la protubérance. Il se compose de trois parties :

Dans la première, après un court rappel d'anatomie, nous étudions particulièrement la vascularisation de la protubérance ; celle-ci permet de préciser la topographie des différents territoires artériels. Dans la deuxième partie, nous tâchons de fixer la symptomatologie qui correspond au ramollissement de chacun de ces territoires. Nous sommes ainsi amenés à étudier :

l'hémiplégie protubérantielle à type pseudo-capulaire ;

la paraplégie protubérantielle, dont la première description revient à M. Lhermitte ;

l'hémiplégie protubérantielle à type pseudo-thala-

mique et l'hémiplégie cérébelleuse de Pierre Marie et Foix ;

la paralysie pseudo-bulbaire protubérantielle et en particulier la forme ponto-cérébelleuse de Lhermitte et Cuel ;

le syndrome myoclonique de la calotte pontine, dont l'actualité nous a paru justifier une étude plus détaillée.

Enfin, les syndromes moins fréquents, moins bien définis, en rapport avec les ramollissements partiels de la calotte.

Dans la troisième partie, nous envisageons très brièvement l'évolution de l'artério-sclérose du tronc basilaire, son pronostic, l'anatomie pathologique.

*
**

Nous tenons à exprimer notre gratitude à notre Maître, M. le professeur Jean Lhermitte. Pendant les cinq années que nous avons eu la chance de passer auprès de lui, soit dans son service de Paul-Brousse, soit à son Laboratoire, il ne cessa de nous prodiguer son précieux enseignement et une très grande bienveillance. Il nous a suggéré l'idée de ce travail, nous a aidé de ses conseils et a toujours su encourager nos efforts.

Nous voulons également remercier M. André-Thomas, dont les conseils et la bienveillance nous ont été d'un secours sans prix.

Nous devons à M. P. Hillemand d'avoir pu examiner plusieurs des cas qu'il avait étudiés avec Charles-Foix. Il a mis à notre disposition ses documents et les clichés qui s'y rapportent.

Nos amis J. Barrelet et J. de Ajuriaguerra, avec une inlassable obligeance, nous ont aidé dans la rédaction de ce travail ; qu'ils trouvent ici l'expression de notre reconnaissance.

Tous nos documents anatomiques ont été élaborés avec une technique impeccable par Mme Sènègre ; nous tenons à la remercier.

CHAPITRE PREMIER

Historique

La pathologie de la protubérance paraît une des mieux étudiées, des plus anciennement connues et des plus solidement établies ; à lire les traités de Neurologie, il semble qu'il n'y ait plus rien à y ajouter. Cependant, lorsqu'on cherche à fixer les traits cliniques et anatomiques des ramollissements de cette région, on s'aperçoit bien vite que sur ce chapitre, où le déterminisme symptomatique se déroule avec une rigueur saisissante, on en est encore aux vieux et classiques syndromes de Millard-Gubler, Foville, Raymond et Cestan qui, vrais pour d'autres processus pathologiques, s'éloignent ici de la réalité.

C'est que, pour édifier la séméiologie protubérantielle, on ne s'est pas plié aux règles d'une bonne méthode anatomo-clinique qui exige l'utilisation de foyers bien circonscrits, vieux ramollissements, anciennes hémorragies. On n'a pas, non plus, suivi l'enseignement de Charcot ; pour le neurologiste de la Salpêtrière, on ne peut comprendre la raison de la localisation et de la symptomatologie des foyers de ramollissement que « si l'on est parfaitement éclairé sur le mode de distribution des vaisseaux artériels dont l'al-

tération est le point de départ, la condition première des lésions diverses ».

C'est, en effet, au hasard, en utilisant des matériaux de valeur inégale ou discutable : tumeurs, hémorragies dilacérantes, traumatismes, que les auteurs ont été amenés à créer un schéma, oubliant qu'un schéma n'est qu'une abstraction et donne de la réalité une notion souvent erronée, toujours exagérée. C'est pourquoi Charles Foix et Hillemand, dans des recherches aujourd'hui classiques, ont d'abord cherché à fixer les grandes lignes de la circulation métencéphalique pour pouvoir ensuite déterminer les troubles que déclenche le ramollissement de tel ou tel territoire.

En faisant l'histoire de la pathologie protubérantielle, on constate que l'édification de sa séméiologie repose sur deux catégories de faits : tout d'abord la série des cas cliniques ou anatomo-cliniques causés par des hémorragies ou des tumeurs et qui a servi à édifier les trois syndromes majeurs de la séméiologie protubérantielle. Ces syndromes, qu'on cite encore aujourd'hui, presque partout comme par réflexe, lorsqu'il s'agit du métencéphale, sont les syndromes de Foville, de Millard-Gubler, de Raymond et Cestan. On laisse dans l'ombre et même on ne parle pas de tous les cas qui ne rentrent pas dans ce schéma.

Il existe cependant une deuxième série de faits basés sur des observations de maladies bien nettement circonscrites, dont l'expression clinique est toute différente des syndromes sus-mentionnés. Il a fallu la lumineuse synthèse de Charles Foix, pour leur assigner l'importance qu'ils méritent dans la pathologie de la protubérance.

Nous allons rappeler très brièvement l'évolution de cette question.

*
**

Le syndrome qui devait, quelque trente ans plus tard, porter le nom de Foville, a été décrit par cet

auteur en 1859. (Note sur une paralysie peu connue de certains muscles de l'œil et sur sa liaison avec quelques points de l'anatomie et de la physiologie de la protubérance. *Gaz. des Hôp.*, n° 4, p. 10). A propos d'un malade frappé d'hémiplégie droite avec paralysie faciale gauche et paralysie du regard vers la gauche, Foville, sans que ce cas ait été sanctionné par l'autopsie, attribuait les troubles décrits à une paralysie du droit interne. C'est à Féréol (Note sur une paralysie de la 6^e paire gauche avec inaction du muscle droit interne de l'œil droit, *L'Union Médicale*, XLVII, p. 247, 1873) que revient le mérite, à propos d'un cas dû à un tubercule de la calotte plus développé à gauche, d'avoir bien mis en évidence qu'il s'agit là d'une paralysie fonctionnelle. Enfin, beaucoup plus tard, Grasset consacre à ce syndrome plusieurs travaux, en donne la formule anatomique et imagine le schéma resté classique, après la confirmation apportée par les travaux de Raymond et Cestan.

La paralysie alterne, la plus simple et la plus anciennement connue, a été décrite par Millard et confirmée par Gubler. Dans un rapport à la Société Anatomique de Paris, à propos de deux observations d'hémorragie protubérantielle apportées par Poisson et Cénac, Millard, en 1856, attire l'attention sur la coexistence d'une hémiplégie croisée pour les membres, directe pour la face. En bon observateur, il écrit : « Si ce symptôme, inaperçu, et resté sans signification jusqu'ici, se retrouvait dans un certain nombre d'observations analogues, il est bien évident qu'il acquerrait une très grande valeur et pourrait devenir un *signe diagnostique précieux des épanchements sanguins du mésocéphale* (1). » Quelques années plus tard, Gubler rapporte de nouvelles observations, fait une description plus poussée du syndrome, mais n'en

(1) Souligné par nous.

donne pas, et pour cause, la raison anatomique. Depuis, oubliant la valeur restrictive, uniquement symptomatique d'hémorragies, que lui assignait Millard, ce syndrome est resté comme l'expression la plus fréquente des altérations protubérantielles.

Le *syndrome de Raymond et Cestan* est plus rare ; il est interprété comme la traduction clinique d'une lésion de la calotte se manifestant par une paralysie oculogyre avec hémiplégie légère et hémianesthésie marquée croisées, auxquelles vient s'ajouter un hémisindrome cérébelleux direct. Si on compulse les observations anatomo-cliniques publiées depuis 1903, on s'aperçoit bien vite que le syndrome de Raymond et Cestan est toujours tributaire d'une tumeur, exceptionnellement d'une hémorragie ; jamais, à notre connaissance, il n'est le résultat d'un ramollissement.

Enfin, on ne peut pas ne pas citer ici les nombreux symptômes qui furent décrits au cours des lésions protubérantielles. Nous discuterons plus loin la valeur des plus importants. Les troubles sensitifs et leurs modalités ont fait l'objet de nombreux travaux, dont les principaux sont ceux de Campell-Thomson, Souques et Vincent, Brault et Vincent, Rossolimo, Charles Foix et Mme Nicolesco, Calligaris, Pierre Marie et Bouttier, Bergmark, Roussy et Mlle Lévy, Weisemburg et Stack, Dimitri. Les troubles cérébelleux, et en particulier l'hémiplégie dite cérébelleuse, furent étudiés par Pierre Marie et Foix, par Thiers ; les troubles convulsifs par Nothnagel, Biswanger, Bechterew, Hans Luce, Panse. Babinski s'est attaché à la recherche des perturbations vasomotrices ; Eichorts, Pierre Marie à l'hyperthermie après hémorragies. On a signalé encore des troubles trophiques (kératite neuro-paralytique) ; des contractures (Euzière et Guiraud). Enfin, presque tous les auteurs sont d'accord pour insister sur l'importance des phénomènes pseudo-bulbaires : dysarthrie, voire aphonie (Oppenheim et Siemerling, Nothnagel, Halipré, Conte, Lewan-

dowsky) ; dysphagie (Lewandowsky et Stadelmann, Fischer, Kreindler, Sézary et Perrault) ; pleurer et rire spasmodiques (Halipré, Dufour, Charles Foix) ; troubles de la respiration (Lewandowsky, Dackan) ; troubles mimiques (Conte, Carncross, Fischer). MM. Pierre Marie et Guillaïn ont même signalé l'existence de troubles psychiques.



Les études anatomo-cliniques consacrées aux ramollissements protubérantiels sont beaucoup moins nombreuses, mais combien plus solides apparaissent-elles.

Oppenheim et Siemerling, dès 1886, insistent sur les formes protubérantielles de la paralysie pseudo-bulbaire. Halipré, puis Conte, Raymond et Artaud, Raymond et Alquier, Carncross, Lewandowsky et Stadelmann en apportent de nouveaux cas anatomo-cliniques et confirment la fréquence de ce syndrome.

En 1901, Pierre Marie, dans son célèbre mémoire sur les lacunaires écrit : « Quelque paradoxale que puisse paraître cette formule, serait-on en droit de dire que l'hémiplégie des vieillards n'est pas due le plus souvent à une hémorragie cérébrale ou à un ramollissement, mais bien à un processus lacunaire siégeant dans les noyaux gris ou dans la protubérance. »

S'inspirant de ces idées, Lewandowsky, en 1907, décrit l'hémiplégie motrice presque pure comme expression du ramollissement antérieur de la protubérance, fait confirmé par Mme Déjerine et Jumentié, Charles Foix, Ottonello, Lhermitte.

Plus près de nous, MM. Lhermitte et Cuel, Cacciapuoti décrivent la forme ponto-cérébelleuse de la paralysie pseudo-bulbaire par ramollissements multiples et bilatéraux de l'étage antérieur ; Charles Foix et ses collaborateurs, enfin, montrent que les lésions intéressant la calotte protubérantielle, et dans celle-ci le faisceau central, sont à l'origine du curieux syn-

drome myoclonique appelé nystagmus du voile, sur lequel depuis lors est fixée l'attention des neurologistes.

Enfin, c'est dans une série de recherches, aujourd'hui classiques, que Charles Foix et Hillemand, s'inspirant du précepte de Charcot, établissent d'abord l'irrigation du métencéphale, montrent l'indépendance vasculaire du pied et de la calotte, pour fixer ensuite, ici et là, les territoires artériels dont le ramollissement entraîne, avec un déterminisme rigoureux, la mise hors fonction d'un certain nombre d'éléments nerveux, toujours les mêmes pour un territoire donné et déclanche de la sorte une symptomatologie immuable et constante dont les éléments seront, soit une hémiplegie pure, un héli-syndrome cérébelleux, ou un syndrome pseudo-bulbaire ; soit un nystagmus du voile, ou un syndrome sensitif ou oculogyre. Par ce raccourci lumineux s'éclaire toute la séméiologie vraie des ramollissements pontins.

A cette énumération trop brève, que nous développerons dans les chapitres consacrés à chacun de ces syndromes, il faut pourtant ajouter la paraplégie protubérantielle décrite par M. Lhermitte et nous-même, les formes hypertoniques de la paralysie pseudo-bulbaire ponto-cérébelleuse, sur laquelle MM. van Bogaert et Bertrand ont attiré l'attention. Enfin, le problème tout d'actualité des myoclonies rythmiques vélo-palato-pharyngo-laryngées.

CHAPITRE II

Généralités anatomiques

La protubérance, plus encore que le bulbe, apparaît comme un carrefour des plus importants. Elle joue un rôle primordial en tant que lieu de passage des grandes voies motrices, sensibles et cérébelleuses. D'autre part, elle marque l'origine du neurone moteur périphérique et la terminaison du protoneurone sensitif de plusieurs nerfs craniens. Enfin, elle apparaît comme un centre de connexions entre les différents systèmes oculo-moteur, acoustique, vestibulaire, etc.

L'embryologie et la phylogénèse permettent de séparer nettement la protubérance en deux segments différents : l'un, antérieur, le pied ; l'autre, postérieur, la calotte.

La protubérance dérive de la partie antérieure de la vésicule postérieure, c'est-à-dire du métencéphale. La plaque basale et les parois latérales de cette vésicule forment la protubérance; la formation de la courbure pontique entraîne le renversement en dehors des parois latérales qui vont contribuer ainsi à former la partie protubérantielle du IV^e ventricule, avec ses formations sensibles et végétatives.

La paroi dorsale de la vésicule donne le cervelet

raccordé aux parois latérales par des épaississements qui deviennent les pédoncules cérébelleux moyens.

Au 5^e mois, le plancher se trouve épaissi par suite du développement des fibres cortico-spinales, bulbaires et protubérantielles qui contribuent à former le pied de la protubérance.

De même, la phylogénèse nous montre l'apparition tardive du pont dans l'échelle animale. En effet, chez les Vertébrés les plus inférieurs, la protubérance est réduite à la calotte.

Le pont, au contraire, apparaît essentiellement caractéristique des mammifères et, chez ceux-ci, atteint son complet développement chez l'homme. Son évolution est liée à celle du néo-cérébellum et met celui-ci sous le contrôle des zones corticales destinées aux activités visuelles, auditives, motrices et sensitives. On peut dire que le pont est l'indice du développement cortical.

Le pied. — Au point de vue anatomique, on trouve dans le pied : près de la ligne médiane, le faisceau pyramidal, sous forme de deux faisceaux arrondis, à la partie supérieure et inférieure de la protubérance ; il apparaît dissocié, par contre, en petits paquets, à sa partie moyenne par les fibres transversales pontines, nées des noyaux du pont situés dans cette région (fig. 1, 2, 3) :

le contingent cortico-pontique destiné aux noyaux du pont, cellules d'origine des fibres ponto-cérébelleuses transversales (voie cortico-ponto-cérébelleuse ; voie motrice accessoire) ;

le contingent cortico-nucléaire, auquel on doit distinguer deux sortes de fibres ; les unes mêlées aux fibres cortico-médullaires, les autres mêlées au ruban de Reil. Ce sont les fibres aberrantes de la voie pédonculaire, sur lesquelles nous insisterons plus loin.

La calotte est de constitution complexe ; elle comprend la formation réticulée et ses annexes. A sa partie ventrale, se trouve le ruban de Reil qui la sépare

du pied. Le Reil médian contient dans ses trois-quarts internes les fibres sensibles venues des noyaux de Goll et de Burdach, tandis que son quart externe est formé par les fibres spino-thalamiques, Falap de Déjerine).

Il change de forme en montant, et de triangulaire dans le bulbe, il devient laminaire. Le prolongeant sur ses parties latérales, on trouve le Reil latéral qui devient, à mesure qu'on monte, de plus en plus superficiel.

La formation réticulée, blanche, comme son nom l'indique, est formée d'un ensemble d'éléments mal définis, au milieu desquels se trouvent pourtant deux faisceaux bien individualisés : dorsalement et tout près de la ligne médiane, la bandelette longitudinale postérieure ; au centre même de la calotte, le faisceau de Bechterew, dit faisceau central.

Dans la région latérale, tout près du noyau du trijumeau, passent les fibres du faisceau hétérogène de Van Gehuchten, à savoir, le faisceau rubro-spinal, le faisceau de Gowers et le faisceau spino-thalamique ou Falap de Déjerine, qui s'incorpore progressivement au Reil médian, dont il forme le quart externe.

On trouve, en outre, dans la calotte, des noyaux de nerfs craniens : le noyau du moteur oculaire externe, celui du facial situé en avant et en dehors du précédent, la partie supérieure du noyau de la VIII^e paire, en particulier l'aire vestibulaire avec les noyaux de Deiters et de Bechterew ; enfin, le début de la longue colonne du trijumeau.

Mais, comme le font très justement remarquer Foix et Hillemand, et comme on peut s'en rendre compte en jetant un coup d'œil sur le classique schéma de Déjerine (*Séméiologie*, p. 201), tous ces noyaux, sauf le noyau moteur du trijumeau, appartiennent à l'étage inférieur de la protubérance, à telle enseigne que les racines du facial et du moteur oculaire externe sortent du tronc cérébral au niveau de l'isthme bulbo-protubérantiel. On ne trouve plus haut, outre le tri-

jumeau moteur, que le petit noyau du pathétique. Quant au trijumeau sensitif, on sait que sa racine descendante traverse le bulbe et ne finit qu'au niveau du deuxième segment cervical.

L'étude de trois coupes de la protubérance, faites à différentes hauteurs, nous permettra de voir l'assemblage de ces éléments et leurs rapports réciproques.

Une coupe horizontale du tiers inférieur de la protubérance au-dessus du sillon bulbo-protubérantiel, nous montre :

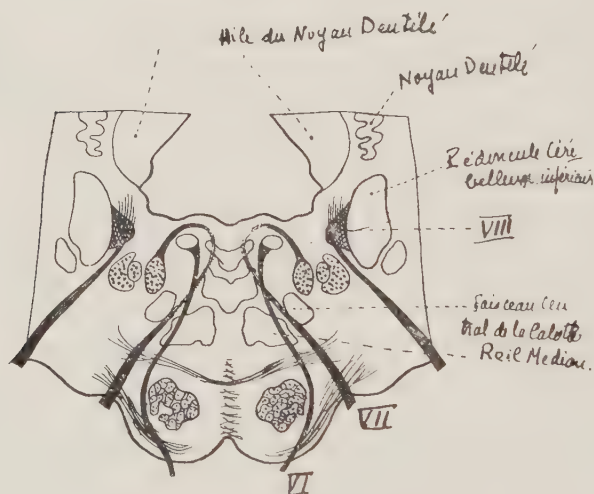


FIG. 1. — Coupe au niveau du tiers inférieur de la protubérance. (D'après Déjerine).

Au niveau du pied, le bloc arrondi des fibres du faisceau pyramidal, les noyaux gris du pont et les fibres du pédoncule cérébelleux moyen qui passent en avant et en arrière du faisceau pyramidal.

Au niveau de la calotte, le ruban de Reil, triangulaire, à base interne, séparé de celui du côté opposé par le raphé ; en arrière, le noyau réticulé et la bandelette longitudinale postérieure ; en plein centre, le

faisceau central de la calotte, et, en dehors de lui, l'olive protubérantielle ;

le noyau du VI^e touchant le plancher du IV^e ventricule, au niveau de l'éminence teres et dont les fibres se dirigent d'arrière en avant, et de haut en bas, pour sortir au niveau du sillon bulbo-protubérantiel ;

le noyau du VII^e, profond dans la substance réticulée, en arrière de l'olive, avec son genou et son émergence parallèle à celle du VI^e ;

le noyau du V^e sensitif, accolé à l'extrémité antéro-interne du corps restiforme ;

le ganglion acoustique, accolé à la partie antéro-externe du corps restiforme.

Une coupe horizontale du tiers moyen de la protubérance, passant par le noyau moteur du V^e, nous montre : au niveau du pied, la même disposition ; au niveau de la calotte, les mêmes faisceaux. Mais, en fait de noyaux, il n'existe plus que la partie inférieure des noyaux du V^e avec sa racine sensitive en dedans et sa racine motrice en dehors ; entre le V^e et le Reil médian, le Reil latéral.

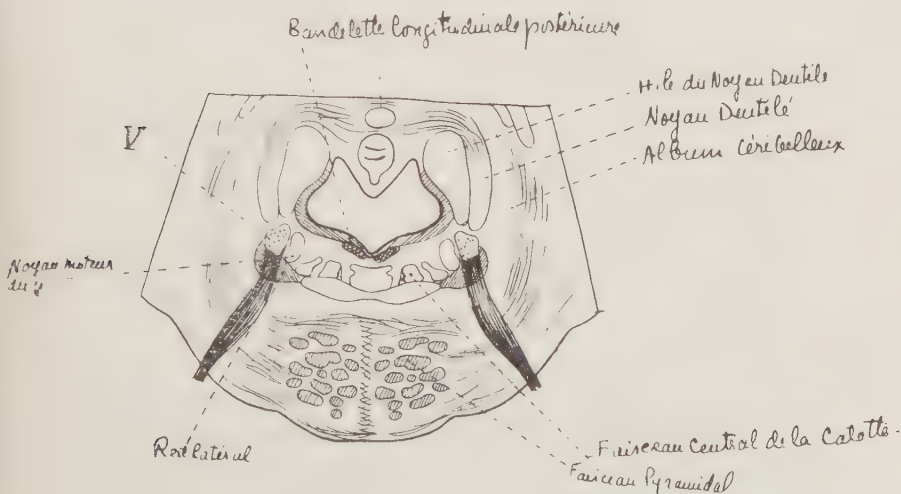


FIG. 2. — Coupe au niveau du tiers moyen de la protubérance.
(D'après Déjerine).

Une coupe horizontale du tiers supérieur de la protubérance nous montre que la topographie du pied ne s'est pas modifiée. Au niveau de la calotte, par contre, de nouveaux éléments sont apparus : le pédoncule cérébelleux supérieur, qui surplombe la calotte en haut et en dehors, la racine masticatrice du trijumeau, entre le pédoncule cérébelleux et la paroi du ventricule ; enfin, très haut, le noyau du pathétique.

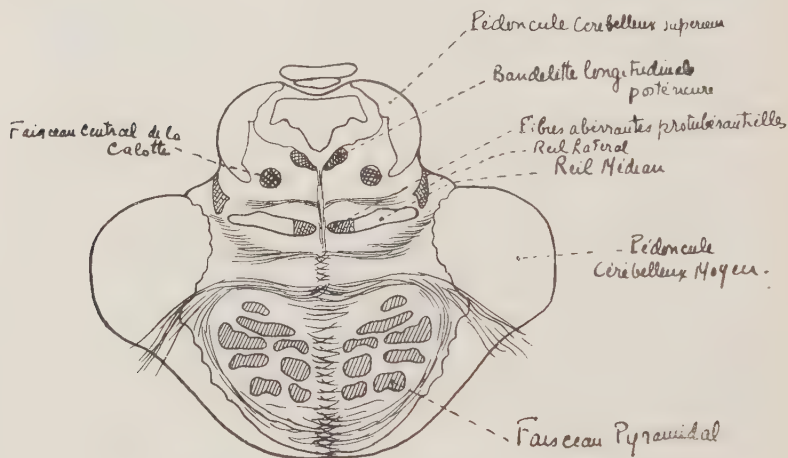


FIG. 3. — Coupe horizontale au niveau du tiers supérieur de la protubérance. (D'après Déjerine).

Ces quelques notions d'anatomie élémentaire établies, nous insisterons davantage sur deux formations moins bien systématisées et dont la connaissance permet d'expliquer certains points de la symptomatologie protubérantielle. Ce sont : le faisceau central de la calotte et les fibres aberrantes de la voie pyramidale.

Le *faisceau central de la calotte* a été décrit par Bechterew en 1885. Ce faisceau a été particulièrement étudié par Déjerine, André-Thomas, par Charles Foix, Winckler, Guillain et Bertrand, Nicolesco. Ces études nous montrent la très grande complexité de ses éléments constitutifs, et même ses variations, suivant la hauteur à laquelle on l'envisage.

Pour Foix et Nicolesco, le faisceau central de la calotte est un faisceau principalement direct et exclusivement descendant, formé de fibres rubriques, pararubriques et d'autres fibres naissant du thalamus et de la région sous-thalamique. Dans son trajet, il reçoit également des fibres provenant de la formation réticulée grise, à laquelle il en abandonne d'autres. Le faisceau central de la calotte est donc formé de voies longues, thalamo-rubro-olivaires, et de voies courtes s'arrêtant à la protubérance.

Pour Winckler, ce faisceau se compose de deux portions : l'une, pallido-rubro-réticulaire ; l'autre, pallido-rubro-olivaire. Cette dernière, décrite autrefois par Wallenberg, sous le nom de tractus strio-olivaire, comprend le tractus rubro-olivaire et le tractus pallido-olivaire.

Le tractus rubro-olivaire est un faisceau direct. Il prend son origine dans le noyau dorso-médial du noyau rouge, descend dans la partie moyenne et interne du faisceau central de la calotte, et s'épuise dans le composant médial de la parolive interne.

Le tractus pallido-olivaire prend son origine dans le noyau interne du globus pallidus. Il se divise en deux : un tractus pallido-olivaire direct et un tractus pallido-olivaire croisé. Le premier descend en dehors du noyau rouge et se perd dans le composant ventral de la parolive interne. Quant au second, très grêle, il passe du côté opposé par la commissure pré-mamilaire. Tractus pallido-olivaire et rubro-olivaire font chemin commun à partir de la commissure de Wernekink.

Guillain et I. Bertrand décrivent aussi deux contingents, l'un, rubrique, l'autre provenant des noyaux lenticulaires, sans arriver, comme Winckler, à une systématisation aussi complexe que discutable.

Dès 1903, André Thomas a insisté sur le manque d'homogénéité de ce faisceau, ainsi que sur la variété des dégénérescences qui le frappent. M. André-Tho-

mas a attiré particulièrement notre attention sur ce sujet, ce dont nous le remercions vivement, il nous a été possible de constater que si le faisceau central abandonne des fibres au cours de son trajet dans la calotte protubérantielle, comme l'a vu également Nicolesco, il en reçoit d'autres provenant de la substance réticulée. Nous reviendrons plus loin sur ce point. Qu'il nous suffise ici de dire que cette particularité explique peut-être bien le fait que le syndrome myoclonique par lésion du faisceau central de la calotte, n'apparaît que lorsqu'il est frappé dans son trajet protubérantiel.

On peut aussi admettre dans ce faisceau l'existence de fibres respiratoires provenant des centres d'intégration supérieure, fibres, décrites chez l'animal par Papez et Allen sous le nom de faisceau respiratoire.

Les fibres aberrantes de la voie pédonculaire.

Sous ce nom, M. et Mme Déjerine désignent l'ensemble des fibres pyramidales qui se détachent de la voie pédonculaire — le faisceau pyramidal — à différentes hauteurs du tronc cérébral. Ces fibres naissent en grande partie de l'opercule rolandique, quelques-unes du pied de F2 ; elles se rendent aux noyaux moteurs des nerfs craniens.

Nous n'étudierons ici que les fibres aberrantes qui traversent la protubérance. Entrevues par Hoche, par Schaeffer, ces faisceaux n'ont été bien connus qu'après les recherches de M. et Mme Déjerine et Jumentié. Mme Déjerine et Jumentié insistent d'abord sur les grandes variations individuelles du trajet et de l'importance de ces faisceaux aberrants protubérantiels. Ils arrivent cependant à en donner une description que nous tâcherons de schématiser.

Les fibres aberrantes pontines forment des fascicules volumineux et peuvent être intéressées dans les lésions en foyer de l'étage antérieur du pont.

Quelques fascicules importants se détachent de la voie pyramidale au voisinage du sillon bulbo-protubé-

rantiel, descendent dans la couche interolivaire et se rapprochent des noyaux moteurs bulbaires.

Mme Déjerine et Jumentié distinguent parmi les fibres aberrantes protubérantielles deux grands groupes :

Le premier représente l'ensemble des fibres aberrantes pédonculaires, c'est-à-dire des fibres qui se sont séparées de la voie pyramidale au niveau du mésencéphale, et qui continuent leur trajet à travers la calotte protubérantielle, suivant à contre-sens le ruban de Reil pour aller s'épuiser dans les noyaux moteurs protubérantiels. Parmi ces fibres on distingue : le *pes lemniscus* profond et le *pes lemniscus* superficiel.

Le second groupe est formé par des fibres se détachant de la voie pyramidale au niveau de la protubérance. Parmi elles, il faut distinguer les fascicules aberrants médio-pontins internes et les fascicules aberrants médio-pontins externes (1).

La plupart de ces fibres occupent le quart interne, juxta-médian, du Ruban de Reil. Mais quoi qu'il en soit du trajet exact de ces fibres, le point intéressant est que les unes et les autres se complètent, se renforcent au cours de leur trajet et qu'elles ne s'entre-croisent qu'au niveau même du noyau moteur qu'elles vont innerver. D'où l'explication des hémiplésies à type cérébral dans les ramollissements paramédians.

Pour terminer, rappelons que M. et Mme Déjerine ont montré que les fibres cortico-oculo-céphalogyres destinées aux noyaux des III^e, IV^e, VI^e et XI^e paires se détachent au voisinage du sillon pédonculo-protubérantiel et suivent surtout le trajet des *pes lemniscus* profond et superficiel. Les fibres destinées au noyau moteur du trijumeau, de l'hypoglosse et du vago-spinal se détachent de la voie pyramidale au niveau de

(1) K. REICHER, tout en admettant cette description, pense que quelques fascicules aberrants empruntent le trajet du faisceau central de la calotte.

la partie supérieure et moyenne du pont et suivent surtout le trajet des fibres aberrantes pontines. Les fibres destinées au facial et à une partie de l'hypoglosse se détachent à la *partie inférieure du pont* et suivent de préférence le trajet des fibres aberrantes décrites par Mme Déjerine et Jumentié. Enfin, les fibres destinées à la partie inférieure du noyau de l'hypoglosse, au noyau médullaire du spinal et aux noyaux céphalogyres de la corne antérieure de la moelle cervicale supérieure se détachent dans toute la hauteur du bulbe et participent à la décussation pyramidale.

Cette description aride est nécessaire pour comprendre « qu'une lésion de l'étage antérieur du pont (ramollissement para-médian) intéresse à la fois les fibres cortico-médullaires et les fibres cortico-nucléaires faciales. Suivant sa hauteur, la lésion sectionnera ou épargnera les fibres cortico-nucléaires destinées aux noyaux des nerfs de l'œil, du masticateur, de l'hypoglosse, du spinal, fibres qui, à l'exclusion des fibres cortico-médullaires et cortico-nucléaires faciales, pourront être intéressées par une lésion confinée à la calotte, en particulier au Reil médian ».

La « déviation conjugquée de la tête et des yeux par lésion des fibres cortico-oculogyres et cortico-céphalogyres ne s'observe guère dans les lésions confinées à l'étage antérieur du pont, mais peut être constatée dans certaines lésions de la calotte qui intéressent la partie interne du Reil médian ». (M. et Mme Déjerine).

CHAPITRE III

Vascularisation

Malgré les recherches de Duret et de Stopford, l'angioarchitecture protubérantielle était mal connue jusqu'aux travaux de Foix et Hillemand.

Pour Duret, les artères de la protubérance se divisent en médianes et latérales. Les artères médianes naissent de la face supérieure du tronc basilaire et pénètrent dans l'épaisseur de la protubérance, les latérales naissent soit du tronc basilaire, soit de ses deux collatérales principales (cérébelleuse inféro-antérieure et cérébelleuse supérieure), pénètrent dans la protubérance par les points les plus divers de sa face antérieure.

En 1916, Stopford donne une description plus complète. Pour cet auteur, les branches pontines du tronc basilaire peuvent se diviser, d'après leur destination et trajet en deux groupes : a) un groupe médian composé de petites branches naissant de la face postérieure du tronc basilaire et pénétrant immédiatement dans la protubérance, le long de la ligne médiane. Ces branches irriguent la partie médiane du pont, les fibres pyramidales et transversales, ainsi que la partie médiane du corps trapézoïde. Ces artè-

res sont beaucoup plus nombreuses dans la région caudale du pont, où quelques-unes pénètrent avec les branches des vertébrales. Elles sont également plus nombreuses dans la région orale. Entre ces points, elles se succèdent de façon continue, mais ne sont pas groupées ;

b) Un groupe de rameaux transversaux qui s'étendent latéralement pour pénétrer à angle droit dans la surface latérale du pont. Ces vaisseaux sont généralement symétriques, mais ils varient de taille et de nombre. Ils irriguent les régions latérales du pont.

Par ailleurs, des branches de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure irriguent en partie la région caudale du pont, des petits rameaux de la cérébelleuse supérieure pénètrent au niveau de la protubérance supérieure, et enfin quelques branches naissent de l'artère auditive interne.

En résumé, d'après Stopford, toute la circulation du pont est assurée par les branches médianes et latérales du tronc basilaire.

Foix et Hillemand ont donné en 1926 une description complète de l'irrigation protubérantielle. En se basant sur les méthodes combinées des injections vasculaires opaques et de la délimitation exacte des foyers malaciques, ces auteurs ont pu isoler nettement les territoires artériels de la protubérance. Cette description, aujourd'hui classique, est tellement simple que nous la donnons ci-après presque textuellement.

L'irrigation protubérantielle est remarquable par son aspect schématique, et c'est à son niveau que la disposition générale artérielle, en *paramédianes*, *circconférentielles courtes*, *circconférentielles longues*, particulière à l'axe encéphalique, se montre avec le maximum de netteté.

Les *artères paramédianes*, au nombre de 4 à 6, se détachent de la face postérieure du tronc artériel, et, laissant libre le sillon protubérantiel médian, abor-

dent la substance nerveuse à droite et à gauche de la ligne médiane au niveau des deux tiers inférieurs

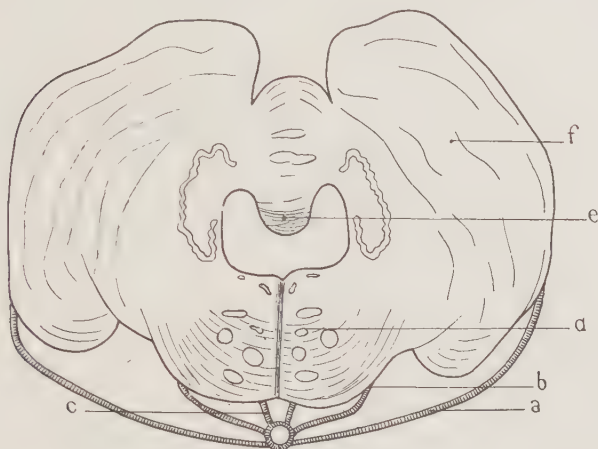


FIG. 4. — Topographie des trois types d'artères de l'axe encéphalique : paramédianes, circonférentielles courtes, circonférentielles longues (schéma de Foix et Hillemand). *a*) Circonférentielle longue ; *b*) Circonférentielle courte ; *c*) Paramédiane.

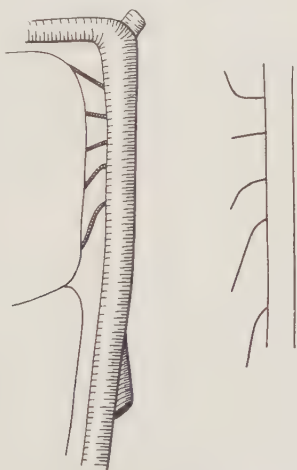


FIG. 5. — Vue de profil du tronc basilaire soulevé montrant la disposition des paramédianes (schéma de Foix et Hillemand).

de la protubérance ; elles sont descendantes et d'autant plus longues qu'elles naissent plus bas. Elles s'imbriquent ainsi l'une sur l'autre en tuiles de toit.

Au niveau du tiers supérieur, les paramédianes sont horizontales, puis ascendantes.

Enfin, ces artères sont d'autant plus proches de la ligne médiane qu'elles sont plus basses. Aussi, au niveau du trou borgne du sillon bulbo-protubérantiel, les vaisseaux vont se trouver presque médians.

Ces paramédianes fournissent quelques arborisations à la face antérieure de la région pyramidale et donnent naissance à un grand nombre de petites artérioles qui s'enfoncent perpendiculairement dans le tissu nerveux. Ce sont les artères médianes de Duret, incomparablement plus nombreuses que les troncles, dont elles sont issues.

Telle est la disposition habituelle. Parfois, l'une ou l'autre des paramédianes peut naître par un tronc commun, soit avec une des circonférentielles courtes, soit avec une des cérébelleuses.

Il existe ainsi un territoire paramédian comprenant le faisceau pyramidal, les noyaux gris du pont, les fibres protubérantielles antérieures, moyennes et postérieures et la partie juxta-médiane du ruban de Reil. Ce territoire est donc presque exclusivement lié au pied et ne remonte jamais jusqu'au voisinage du plancher du IV^e ventricule : sauf à la partie supérieure de la protubérance, où les paramédianes s'enfoncent plus profondément.

Les *artères circonférentielles courtes*, au nombre de 4 à 5, naissent de la partie latérale du tronc basilaire ; elles se dirigent en dehors, et, après un trajet légèrement descendant, se subdivisent en rameaux secondaires qui couvrent de leurs arborisations étagées la dépression antéro-latérale que présente à ce niveau la face antérieure du névraxe. Ainsi se trouve constitué un second plan artériel discontinu situé en dehors du premier. Ces artères se distribuent ainsi aux 3/5^e externes de la face antérieure de la protubérance, irriguant en particulier la masse du pédoncule cérébelleux moyen. Une ou plusieurs de ces

artères donnent des ramicules extrêmement grêles au trijumeau (artères radiculaires) qui revêtent la disposition en T classique.

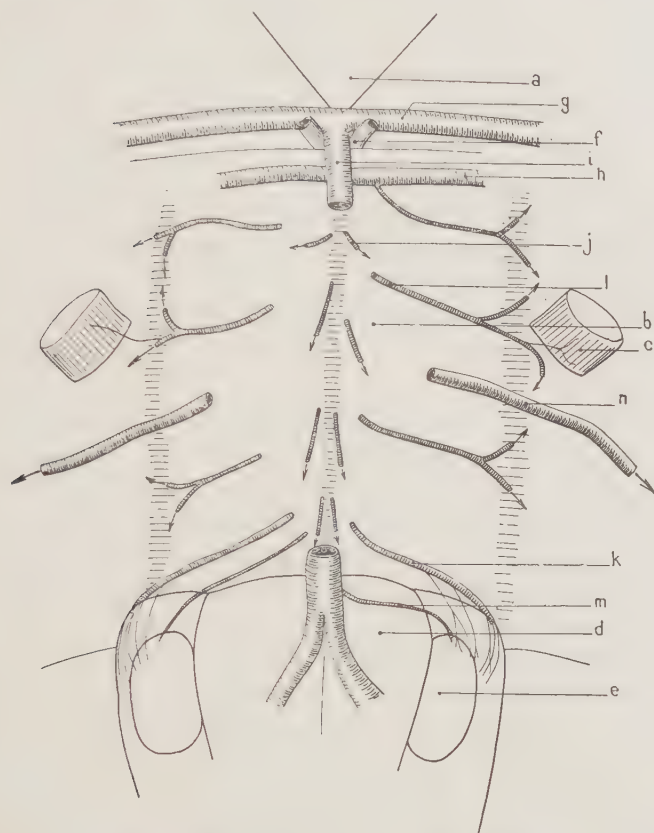


FIG. 6. — Disposition des artères de l'axe encéphalique et plus spécialement de la protubérance (schéma de Foix et Hillemand). *a*) espace perforé postérieur ; *b*) protubérance ; *c*) trijumeau ; *d*) pyramide ; *e*) olive ; *f*) moteur oculaire commun ; *g*) cérébrale postérieure ; *h*) cérébelleuse supérieure ; *i*) tronc basilaire ; *j*) paramédianes ; *k*) artère latérale du bulbe ; *l*) circonférentielle courte ; *m*) artère latérale accessoire ; *n*) cérébelleuse moyenne.

Une ou deux de ces circonférentielles courtes peuvent naître anormalement par un tronc commun, soit avec la cérébelleuse moyenne, soit avec la cérébelleuse supérieure. Ces artères tiennent donc sous leur

dépendance un *territoire latéral comprenant le pédoncule cérébelleux moyen au moment où il aborde la partie latérale du pont de Varole, et qui, pénétrant profondément, affleure la partie latérale du ruban de Reil.*

Quant aux *circonférentielles longues*, elles comprennent la cérébelleuse moyenne et la cérébelleuse supérieure, qui s'éloignent rapidement du pont après avoir fourni quelques rameaux protubérantiels. En outre, la partie la plus haute de la calotte protubérantielle représentée par le pédoncule cérébelleux supérieur est irriguée par la cérébelleuse supérieure, directement, ou par l'intermédiaire d'un ou plusieurs rameaux qui suivent le bord supérieur de la protubérance.

Un dernier territoire reste enfin à étudier, c'est le *territoire de la calotte protubérantielle*. L'irrigation de ce territoire est particulièrement complexe.

Au niveau de la partie haute de la protubérance, les paramédianes vont jusqu'au plancher, alors que les circonférentielles courtes n'irriguent que la partie latérale de la calotte

Au niveau de la partie moyenne et basse, au contraire, les circonférentielles courtes sont seules à aboutir au plancher, et cela de façon oblique. Les paramédianes, au contraire, n'irriguent pas la région de la calotte. En effet, les injections pénétrantes n'arrivent pas jusqu'à la partie médiane du plancher.

L'irrigation de cette partie dépend à la fois des circonférentielles courtes protubérantielles et de certaines paramédianes hautes et basses. Il existe en effet une obliquité très marquée de ces dernières, surtout marquée pour les artérioles supérieures qui se dirigent très obliquement de haut en bas. De telle sorte qu'elles vont comme à la rencontre des artérioles inférieures, dont l'obliquité est très réelle quoique moins marquée que la précédente.

Tout se passe comme si la saillie constituée par la

protubérance s'était développée à la façon d'une tumeur ovoïde refoulant les tissus dans tous les sens et plus encore dans le sens vertical que dans le sens horizontal. Et, en effet, il ne faut pas oublier que le pont constitué par les noyaux gris du pont et le pédoncule cérébelleux moyen représente une formation accessoire, développée sur le trajet des voies descendantes.

La calotte présente donc une irrigation complexe en partie indépendante de celle du pied. On comprend donc pourquoi à la partie moyenne et inférieure de la protubérance, les ramollissements du pied respectent la calotte, tandis qu'à la partie haute des lésions même minimales se poursuivent souvent jusqu'au plancher.

Le résultat de nos examens anatomiques cadre très exactement avec la description de Charles Foix et Hillemand.

Mais des études récentes sur l'artère cérébelleuse supérieure sont venues préciser l'irrigation de la calotte pontique. Ici, comme le notent Foix et Hillemand, il faut distinguer d'une part : le tiers inférieur vascularisé par les circonférentielles courtes et probablement par la cérébelleuse moyenne ; d'autre part, les deux tiers supérieurs de la calotte, dont l'irrigation est *assurée en totalité par les branches protubérantielles de l'artère cérébelleuse supérieure*. C'est un point bien établi par les recherches anatomiques très précises de Tchernyscheff et Grigorowsky, Mac Donald Critchley, P. Rudaux.

Dans un travail récent, Mac Donald Critchley et P. Schuster ont confirmé les données anatomiques proposées par Ch. Foix et Hillemand. Il faut seulement prendre garde, comme le montre Mac Donald Critchley, que la région haute de la protubérance et son secteur de raccordement avec le mésencéphale sont pourvus d'une irrigation très difficile à délimiter exactement par la méthode des injections. Si l'on

examine, au contraire, les données anatomo-pathologiques que nous devons à Astros, Kelly, Schaller, Van Bogaert et Bertrand, G. Guillaïn, Bertrand et Péron, Paul Schuster, on est frappé par le fait que, dans la plupart des cas où l'artère cérébelleuse supérieure est oblitérée, le territoire de la calotte apparaît plus ou moins sévèrement atteint.

Les résultats des recherches anatomiques que nous avons faites sur ce point concordent absolument avec ceux de nos prédécesseurs.

*
**

Ce schéma de la vascularisation protubérantielle étant bien établi, il nous paraît logique de diviser notre étude suivant les divers territoires vasculaires dont nous venons de donner la description. Nous serons ainsi amenés à envisager :

1° *Les syndromes cliniques consécutifs au ramollissement du territoire paramédian :*

L'hémiplégie et la paraplégie protubérantielles.

2° *Les syndromes des circonférentielles courtes :*

L'hémiplégie cérébelleuse de Pierre Marie et Foix et l'hémiplégie rapidement régressive avec hémianesthésie.

3° *Les syndromes mixtes, c'est-à-dire ceux qui*

résultent de ramollissements bilatéraux des paramédianes et circonférentielles courtes :

La paralysie pseudo-bulbaire.

4° *Les syndromes des circonférentielles longues :*

Le syndrome total et les syndromes partiels de la calotte.

CHAPITRE IV

Les conditions étiologiques

Les différents syndromes produits par les ramollissements protubérantiels sont dus dans la règle à une thrombose artérielle ; leur éclosion dépend donc des affections capables de faciliter la production de thromboses sur les branches du tronc basilaire ; ce sont l'artério-sclérose, la syphilis. Il est exceptionnel par contre que ces syndromes soient dus à une embolie, au cours d'une cardiopathie ou d'une autre affection embolisante. L'âge, l'hypertension artérielle sont des facteurs qui favorisent également les ramollissements protubérantiels.

L'artério-sclérose est de beaucoup le plus important des facteurs étiologiques. Quelquefois elle est généralisée et l'athérome se retrouve dans tous les gros troncs artériels de l'organisme ; quelquefois elle est localisée à l'aorte et à l'encéphale ; enfin elle peut être encore uniquement circonscrite aux vaisseaux nourriciers de l'encéphale et, dans ceux-ci, frapper électivement le tronc basilaire et ses branches. Ce fait, connu depuis Jacobsohn, est dû peut-être à ce que les fines artérioles protubérantielles sont branchées directement sur le tronc basilaire, qu'elles sont

terminales et que peut-être aussi la tension y est plus grande (Mendel) que dans les territoires où les ramifications artérielles s'anastomosent avec celles de territoires voisins. Cette athéro-sclérose s'accompagne des facteurs généraux qu'on trouve souvent associés à cette diathèse : la sénilité, l'hypertension artérielle.

L'âge avancé, la vieillesse, est en effet une des conditions étiologiques les plus fréquentes des ramollissements protubérantiels. Nos 27 cas personnels l'attestent.

L'âge de début des accidents est le plus souvent compris entre 60 et 80 ans. L'âge de prédilection trouvé dans la plupart des cas est de 65 à 70 ans. Mais nous avons noté dans un cas le début à 56 ans ; dans un autre, à 84 ans. Il n'y a pas de rapport évident entre l'âge de début et la gravité de l'affection ; d'une façon générale, les accidents paralytiques se succèdent et amènent la mort par affection intercurrente en trois ou quatre ans.

Sexe. — Ces 27 cas se répartissent encore quant au sexe de la façon suivante : 11 femmes, 16 hommes. L'affection se présente donc avec une plus grande fréquence chez les sujets du sexe masculin.

L'hypertension artérielle accompagne également assez souvent l'artério-sclérose et la sénilité. Le chiffre moyen de la tension maxima de nos malades oscille aux environs de 20 mm. Hg (au Vaquez). Mais il n'est pas rare qu'il soit beaucoup plus élevé et monte à 25. Enfin, chez quelques sujets (dont 1, obs. II), la maxima atteint 30 et même davantage. Dans cette dernière éventualité, le pronostic est grave.

La *sypilis*, avec ses localisations vasculaires multiples, est également un facteur important dans le déterminisme des ramollissements protubérantiels. Il s'agit le plus fréquemment d'artérites chroniques, plus rarement d'artérites aiguës. Dans 8 de nos 27 cas la réaction de Bordet-Wassermann était positive,

quelques-uns de ces malades présentaient par ailleurs des signes cliniques d'imprégnation du système nerveux par le tréponème. Cette fréquence de la syphilis a été déjà notée par Pierre Marie et Foix, elle se retrouve également dans les observations rapportées par Dimitri, Lewandowsky et Stadelmann, P. Schuster.

Pour être complet, signalons que des artérites aiguës infectieuses peuvent exceptionnellement donner lieu à des ramollissements du tronc encéphalique, ainsi que l'ont montré Guillaïn, Garcin et Bertrand.

Dans les antécédents, nous avons noté quelquefois l'alcoolisme, mais la proportion des cas où l'on peut relever cet élément ne paraît pas supérieur à la moyenne des sujets admis dans les hospices. On peut en dire autant des autres intoxications exogènes, deux de nos malades ont, longtemps avant le début des accidents paralytiques, été atteints de saturnisme. Mais la proportion est vraiment faible ; par ailleurs, l'intervalle libre est beaucoup trop long pour qu'on puisse retenir ce facteur.

Les ramollissements par embolie dans les affections du cœur sont d'une exceptionnelle rareté. Halipré en a rapporté un cas typique.

CHAPITRE V

Les syndromes anatomo-cliniques des artères para-médianes

I. — L'hémiplégie protubérantielle

Bien que très fréquente, l'hémiplégie protubérantielle par ramollissement du territoire paramédian est encore mal connue. Les observations anatomo-cliniques publiées sont rarissimes et montrent un tableau clinique nullement superposable à ceux qu'il est classique de considérer (syndromes de Foville, Millard-Gubler ou Raymond-Cestan) comme caractéristiques des altérations pontiques. Cette constatation fait écrire à Charles Foix et Hillemand : « Il n'arrive, on peut dire, à peu près jamais, dans les ramollissements de la région protubérantielle, de retrouver les syndromes que nous venons d'énumérer. »

Les premières observations rapportées sous le nom de thrombose du tronc basilaire ne sont pas très explicites. Il en est ainsi du cas rapporté par Hallopeau (1876), qui a trait à un ramollissement hémiprotubérantiel gauche avec hémiplégie droite et paralysie faciale et du droit externe gauches ; les observations de Joffroy, de Silva, Nothnagel, Heitz et Salomon sont également peu précises. Cependant, déjà, en 1901, M. Pierre Marie, dans sa description des lacunaires (un tiers au moins étant protubérantiels), insiste sur le fait que le symptôme le plus fréquemment observé est l'*hémiplégie*. Et dans le tableau classique qu'il brosse, M. Pierre Marie ne fait aucune différence entre l'hémiplégique capsulaire et l'hémiplégique protubérantiel. On ne semble pas avoir attaché d'importance à cette analogie, qui nous a

fortement frappé. Voici les caractères qu'il leur assigne : « Début brusque, le plus souvent après un ictus d'intensité variable. L'apoplexie vraie est extrêmement rare, d'ordinaire le début est moins dramatique : parfois, il y a une perte de connaissance de courte durée ; dans le plus grand nombre des cas, la perte de connaissance fait défaut, le malade s'aperçoit tout d'un coup que les membres d'un côté du corps refusent le service, assez fréquemment il tombe, mais se relève bientôt avec l'aide de son entourage ; au bout d'un temps variable, de quelques heures à quelques jours, il commence à se lever et reprend en partie l'usage de ses membres. » C'est, en effet, un des caractères de cette hémiplegie d'être *incomplète* et de frapper, à l'inverse des grosses lésions corticales, davantage le membre inférieur que le supérieur. On tient en général cette description valable, uniquement pour les lésions des noyaux gris centraux et de la capsule interne. En réalité, une telle distinction ne ressort pas de la lecture du texte. D'ailleurs, cette description s'applique très bien aux cas produits par les ramollissements distaux ou en chapelet des paramédianes.

Quelques années plus tard, s'inspirant de cet enseignement, Lewandowsky publie une observation dont les éléments furent puisés dans le service du professeur Pierre Marie : chez un vieillard porteur d'une hémiplegie droite, totale, à type cérébral, avec contracture marquée et sans troubles durables de la sensibilité, l'autopsie révéla, contre toute attente, que la lésion causale était un ramollissement étendu au niveau de la moitié gauche de l'étage antérieur de la protubérance. Cet auteur, en conclusion, oppose nettement l'hémiplegie protubérantielle à l'hémiplegie thalamique : la première se double de perturbations, marquées, objectives et subjectives de la sensibilité, alors que les troubles moteurs sont au deuxième plan, la seconde en est dépourvue, elle est toute motrice.

Dans la deuxième édition de son ouvrage classique, le professeur Déjerine décrit, se basant sur une observation dont nous donnons le résumé plus loin, le « syndrome protubérantiel antérieur », comme une hémiplegie de type cérébral par thrombose de la partie supérieure du tronc basilaire. La lésion est unilatérale, siège dans le tiers supérieur de la protubérance, occupe l'étage antérieur du pont droit et y détruit les fibres cortico-médullaires pyramidales, les fibres cortico-nucléaires du facial, du masticateur et de l'hypoglosse ; elle n'intéresse pas la calotte ni les fibres radiculaires des nerfs craniens : elle produit une hémiplegie croisée du tronc et des membres avec contracture et exagération des réflexes, paralysie faciale inférieure et parésie linguale, sans troubles de la sensibilité.

Mais c'est à Charles Foix et Hillemand que revient le mérite d'avoir fixé plus nettement la physionomie de l'hémiplegie par ramollissement paramédian en insistant sur son analogie séméiologique avec l'hémiplegie capsulaire : « le syndrome paramédian, écrivent-ils, se caractérise par un seul signe, l'hémiplegie. Le caractère proportionnel de cette dernière, l'absence d'aphasie, quand l'hémiplegie est droite, l'absence d'ictus profond attirent l'attention sur l'axe encéphalique et permettent de localiser la lésion au niveau de la protubérance. »

Poussant plus loin l'analyse, Foix et Hillemand arrivent à différencier deux types de ramollissement paramédian, donnant lieu à un syndrome hémiplegique dans lequel quelques nuances séméiologiques peuvent faire isoler deux formes cliniques assez proches : d'une part, le *grand ramollissement paramédian*, se traduisant par une hémiplegie massive dont les caractères sont ceux signalés plus haut ; d'autre part, les *petits ramollissements en chapelet* à extériorisation clinique peu marquée : l'ictus est minuscule, il n'existe qu'une hémiparésie légère, ne se mani-

festant que par de la faiblesse légère et un peu de maladresse.

Tout récemment Ottonello, à propos d'un beau cas de grand ramollissement paramédian, confirme la description de Foix et Hillemand. Il insiste sur « l'identité symptomatique avec l'hémiplégie capsulaire » et remarque « l'absence de tout trouble cérébelleux ».

Avec M. Lhermitte, nous avons pu recueillir quelques observations anatomo-cliniques qui s'inscrivent dans les grandes lignes tracées par Lewandowsky, Charles Foix et Hillemand.

Dans un but de simplification, nous diviserons ces observations en deux groupes : celui des grands ramollissements paramédiens, obs. I-II-III, IV, V et VI ; et celui des petits ramollissements : obs. VII-VIII et IX.

OBS. I. — A 82 ans, ictus léger. Hémiplégie gauche avec participation du facial inférieur. Très légers troubles de la sensibilité.

Autopsie. — Ramollissement de la moitié droite du pied protubérantiel, occupant en hauteur le tiers moyen de la protubérance. Occlusion d'un tronc paramédian près de son origine.

Mme Vir..., âgée de 70 ans, concierge, entre à l'Hospice Paul-Brousse le 20 décembre 1913, en raison de son âge.

Aucun antécédent héréditaire ni personnel digne d'être mentionné ici, si ce n'est la typhoïde à 55 ans, qui a guéri sans séquelles.

A l'examen d'entrée, la motilité et la sensibilité sont absolument normales, les réflexes tendineux sont vifs mais égaux des deux côtés, le réflexe cutané plantaire est en flexion. Les pupilles sont normales. Enfin, le psychisme est remarquablement conservé.

Le Bordet-Wassermann est négatif dans le sang.

Mme Vir... est donc dirigée vers un pavillon de valides ; elle demeure en bonne santé pendant plusieurs années.

En avril 1923, elle extériorise un délire de persécution mal systématisé mais très riche dans ses manifestations. Cet

état délirant, basé sur des hallucinations très actives de tous les sens, mais surtout auditives, ne s'accompagne pas de réactions dangereuses et se maintient sans grandes modifications jusqu'à sa mort. Cette malade présentait un grand intérêt psychopathologique puisqu'elle fit l'objet d'une leçon à Sainte-Anne.

Le 30 janvier 1926, à 82 ans, elle est frappée d'un ictus avec chute et perte de connaissance de courte durée, après lequel s'installe une hémiplegie gauche totale à type capsulaire, qui, flasque au début, évolue rapidement vers la spasmodicité, mais lui permet de rester au pavillon des valides.

Examinée deux ans après, le 20 février 1928, la malade ne se plaint pas du tout de son hémiplegie, mais seulement de « ses persécuteurs qui l'insultent, l'électrisent, etc. ». Elle n'interprète pas les symptômes de sa maladie et en reconnaît la nature morbide. Elle présente une hémiplegie gauche à grosse prédominance facio-brachiale avec contracture marquée dans l'attitude classique.

Au niveau de la face, il existe une paralysie du facial inférieur gauche, qui se traduit par la déviation des traits vers la droite, l'affaissement des plis gauches, l'abaissement de l'aile du nez et de la commissure labiale.

Au *membre supérieur gauche*, la motilité volontaire est complètement perdue, la mobilisation passive du membre est très limitée. L'hypertonie marquée fixe le membre dans l'attitude classique de triple flexion, le bras en rotation externe et en légère abduction, l'avant-bras fléchi sur le bras et en pronation, la main et les doigts fortement fléchis. Il existe une atrophie musculaire modérée. La force segmentaire y est très diminuée, les réflexes tendineux sont vifs et exagérés.

Le membre inférieur offre une contracture marquée en extension, le pied étant en varus équin léger. La motilité volontaire est très diminuée dans les mouvements complexes mais il subsiste la possibilité des déplacements globaux du membre qui permettent la marche. Atrophie musculaire sensible. Diminution de la force segmentaire. Les réflexes achilléens et rotuliens sont vifs, spasmodiques. Clonus du pied et de la rotule.

Le réflexe cutané plantaire se fait en extension franche à gauche, en flexion à droite.

Il n'y a pas de troubles sensitifs bien nets : la sensibilité thermo-algésique est conservée et égale sur les deux côtés du corps ; la sensibilité tactile est émoussée à gauche, de même que les sensibilités profondes. Les membres droits sont normaux.

La motilité oculaire extrinsèque et intrinsèque ne montrent pas d'altérations.

Ce tableau clinique paraît si typique qu'on n'hésite pas à

poser le diagnostic d'hémiplégie capsulaire par ramollissement du territoire profond de la sylvienne.

Cette hémiplégie se maintient au même degré pendant 7 ans. A l'examen du 9 février 1930, 4 ans après l'ictus (à 87 ans), on note : « Même état mental : on l'électrise, on l'empêche de se mouvoir, on la plombe sans arrêt, toutes les femmes de la salle, y compris les infirmières, sont des hommes déguisés en femmes. Elle est entourée de repris de justice. On la brûle. On la fait uriner. Est encore bien orientée. Se souvient de la guerre, sait qu'elle a duré quatre ans, mais ne sait plus les dates ; si on lui dit qu'elle a commencé en 1914, elle en conclut qu'elle a fini en 1918. Sait qu'elle est à l'hôpital depuis 13 ans. Pleure et rit très facilement. Phonation et déglutition bonnes. »

L'examen neurologique montre toujours l'hémiplégie gauche spasmodique avec grosse contracture en attitude classique. Perte complète de la motricité volontaire de ce côté du corps et tableau complet de la contracture pyramidale.

A droite, les membres sont normaux.

Mme Vir... meurt le 5 octobre 1931, par affection intercurrente, sans que son hémiplégie se soit modifiée, et ce, 6 ans après l'ictus hémiplégique.

Autopsie. — L'examen macroscopique du cerveau, après coupes horizontales, ne révèle pas de lésions focales ni autres. Les deux hémisphères apparaissent normaux, ainsi que les noyaux gris centraux, la capsule interne, le pédoncule cérébral. La lésion responsable siège dans la protubérance et est due au ramollissement d'une artère paramédiane droite.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

Lobule paracentral. — Au point de vue des fibres myéliniques du côté droit, celles-ci apparaissent normales. Du côté gauche également.

Dans le lobule paracentral du côté droit, raréfaction des cellules de Betz. Du côté gauche, la différence est frappante et les cellules de Betz sont très nombreuses, pourvues de leurs corps tigroïdes, infiltrées légèrement de pigments lipoïdes.

Ganglions centraux et capsule interne. — L'insula de Reil, l'avant-mur, la capsule externe sont normaux.

Dans le putamen, du côté droit, sclérose des vaisseaux, état criblé. Une petite lacune microscopique dans la région postérieure.

La capsule interne est, à ce niveau, absolument normale. Aucune trace de démyélinisation. Commissure antérieure normale. Piliers du trigone normaux.

La couche optique présente un épaissement des parois

du réseau vasculaire et une conservation des fibres. La couche grillagée est normale. Pulvinar normal.

Avec la méthode de Nissl, le pallidum et le putamen ne présentent pas de raréfaction notable des cellules mais seulement une prolifération des cellules névrogliques. Les grosses cellules du pallidum sont diminuées de nombre et de volume et présentent également une infiltration de pigments vert foncé.

Les cellules de la couche optique sont simplement chargées de pigments.

Région haute du pédoncule cérébral. — Le pied du pédoncule apparaît normal ; il en est de même du noyau rouge et de sa capsule.

Locus niger normal. Corps de Luys normal. Noyau rouge et sa capsule, absolument normaux. Corps mamillaires normaux.

A la méthode de Nissl, les noyaux de la région sous-thalamique sont normaux.

Protubérance annulaire (partie haute). — Petits foyers de démyélinisation (*artefact*) situés exactement au-dessous de la commissure de Wernekink. Le ruban de Reil n'est pas touché. La démyélinisation continue au centre avec le foramen cæcum.

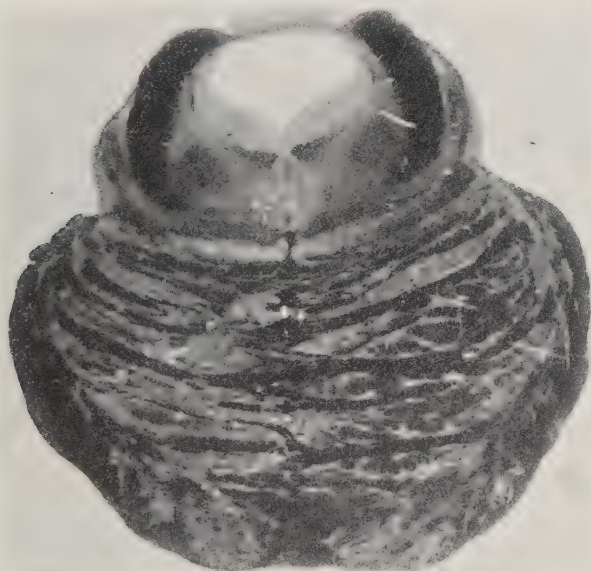


FIG. 7. — Cas Vi... Coupe au voisinage du sillon ponto-pédonculaire. Dégénérescence rétrograde du faisceau pyramidal droit.

Plus bas, la protubérance est absolument normale, le ruban de Reil et les pédoncules cérébelleux, le faisceau central de la calotte, les faisceaux longitudinaux postérieurs, ainsi que toutes les fibres cortico-ponto-bulbo-spinales, sont intacts (fig. 7).

Le faisceau cérébelleux moyen ne présente aucune lésion.

Plus bas, la coupe porte au niveau des pédoncules cérébelleux supérieurs et atteint le cervelet. On voit l'intégrité des deux corps dentelés du cervelet et des noyaux du toit.

Le foyer. — Lorsqu'on arrive aux coupes intéressant son tiers moyen, la protubérance présente une lésion massive, une cavité aux parois irrégulières, anfractueuses, comprenant tout le pied de la protubérance à partir de la région ventrale, la paroi de la cavité étant formée à ce niveau par les fibres les plus antérieures du pédoncule cérébelleux moyen.

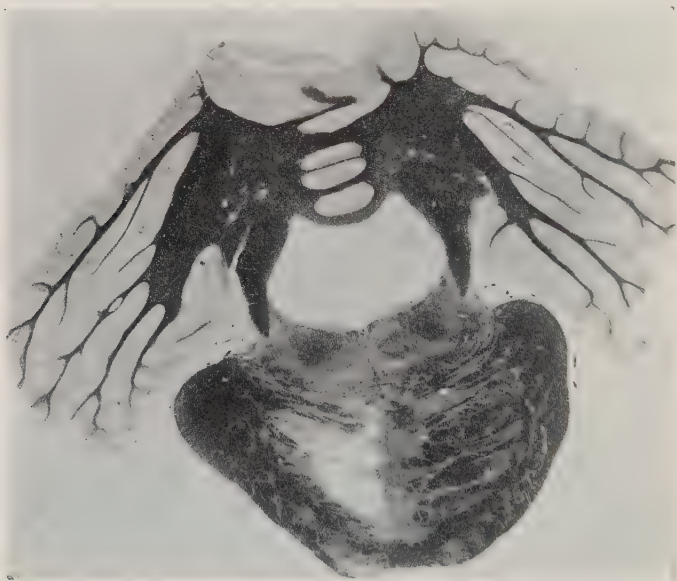


FIG. 8. — Cas Vi.. Tiers supérieur de la protubérance.
Limite supérieure du foyer.

En arrière, la lésion s'avance jusque dans le ruban de Reil médian qu'elle détruit dans sa moitié interne. La calotte de la protubérance est très peu lésée, cependant on observe dans la partie interne une démyélinisation assez marquée qui laisse intacts toutefois le faisceau central de la calotte, de même que les fibres du faisceau longitudinal postérieur.

Ici on peut dire que l'immense majorité des fibres cortico-bulbo-ponto-spinales sont dégénérées. La partie latérale du ruban de Reil médian est conservée et la partie externe normale (fig. 9).



FIG. 9. — Cas Vi... Ramollissement total du territoire paramédian droit. Aspect caractéristique.

Cette lésion se poursuit en hauteur sur toute l'étendue de la protubérance, elle disparaît un peu au-dessus du sillon bulbo-protubérantiel. Au niveau du sillon bulbo-protubérantiel, on constate une dégénérescence complète des fibres cortico-bulbo-spinales (faisceau pyramidal). La partie dégénérée est traversée par les fibres cérébello-pontines du pédoncule cérébelleux moyen. Il n'y a plus à ce niveau aucune lésion d'origine vasculaire, le ruban de Reil est normal (fig. 10).

Bulbe. — Dans la partie haute du bulbe, dégénérescence complète dans la pyramide. Très légère diminution de volume de la substance blanche interolivaire (voie sensitive centrale). Intégrité complète de la calotte (partie moyenne du bulbe). Atrophie complète de la pyramide qui ne contient plus aucune fibre myélinique, à signaler que cette dégénérescence se poursuit en « coin » dans la zone du Reil médian. Particularité, sur laquelle Mme Déjerine et Jumentié ont attiré l'attention, due à la dégénérescence de certaines fibres aberrantes de la voie pyramidale. Réduction volumétrique

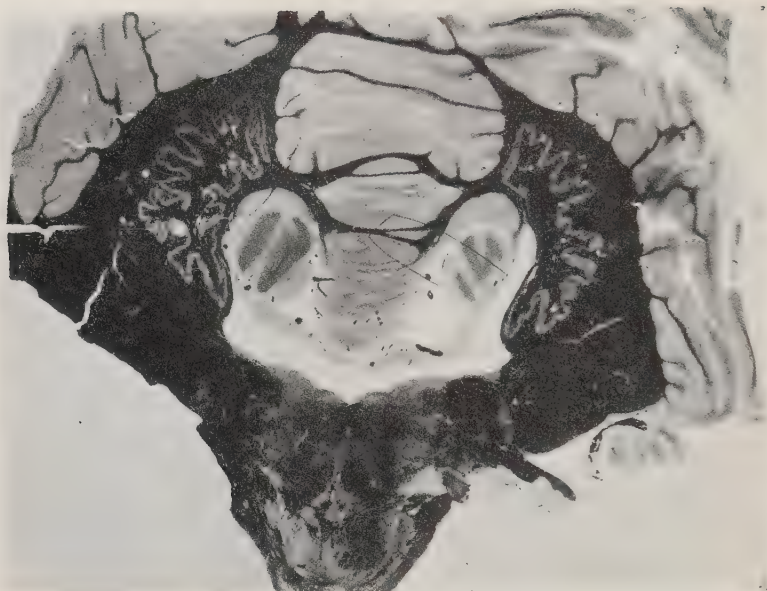


FIG. 10. — Cas Vi... Coupe au voisinage du sillon bulbo-protubérantiel. Dégénérescence totale de la voie pyramidale droite. Intégrité du cervelet.

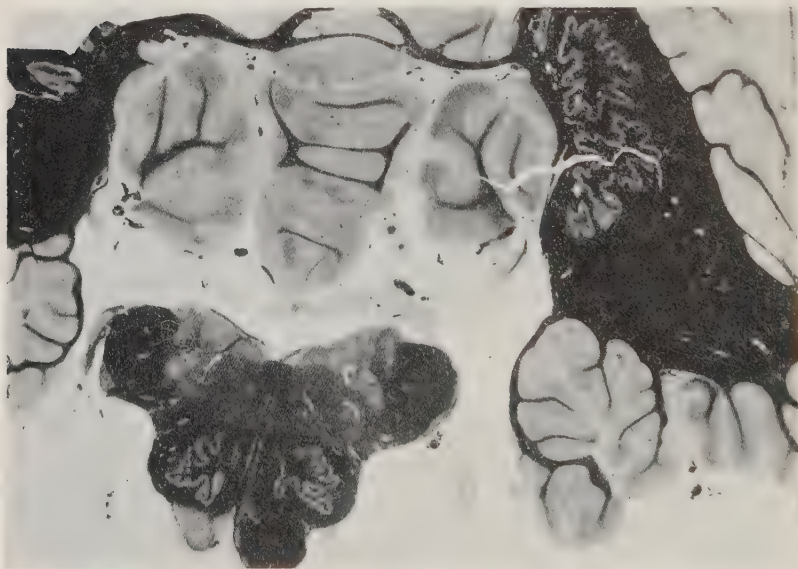


FIG. 11. — Cas Vi... Partie supérieure du bulbe. Dégénération totale de la pyramide droite.

de la substance interolivaire ; intégrité de la calotte, début d'hypertrophie de l'olive du côté droit, surtout dans sa partie ventrale. A noter que la toison n'a pas diminué d'épaisseur du côté droit.

Les cellules de la lame olivaire sont réduites de volume et leur cytoplasme est transformé en une masse de pigments lipoides.

Cervelet. — Au contraire, les noyaux dentelés du cervelet sont parfaitement bien conservés, leurs cellules sont tout à fait normales. Il en est de même de la corticalité cérébelleuse qui présente une structure myélinique et cellulaire normale, à noter une très légère pâleur de l'album central.

Artério-sclérose des vaisseaux de l'olive bulbaire du côté droit. Raréfaction du tissu autour de ces vaisseaux. Il existe dans l'olive un petit foyer de ramollissement expliqué par la thrombose de ramuscules ténus provenant de l'artère qui traverse l'olive.

En résumé donc, l'examen anatomique montre l'absence de lésion en foyer dans les hémisphères et dans le pédoncule cérébral. Mais, par contre, l'existence d'un ramollissement du territoire paramédian droit protubérantiel qui occupe en hauteur le tiers moyen et inférieur de la protubérance. Ce foyer sectionne toutes les fibres de la moitié droite du pied pontique. En arrière, la lésion va jusqu'au Reil médian qu'elle détruit dans son tiers interne ; la calotte de la protubérance est peu lésée, mais on y remarque une légère démyélinisation des fibres réticulaires internes (fig. 9). Ce foyer malacique donne lieu à la dégénérescence de trois systèmes de fibres :

1° Le faisceau pyramidal droit est totalement dégénéré, on peut le suivre jusque dans la moëlle inférieure. Il n'y a pas de dégénérescence rétrograde, mais la structure des cellules de la V^e couche de la circonvolution précentrale droite montre une diminution volumétrique et numérique surtout appréciable dans les cellules de Betz.

2° Le ruban de Reil droit est légèrement pâle dans son quart interne, dans les coupes au-dessus de la lésion.

3° Le pédoncule cérébelleux moyen est démyélinisé de façon diffuse des deux côtés. Mais les hémisphères cérébelleux ne montrent pas de lésions cellulaires dégénératives et les noyaux dentelés sont normaux, de même que le pédoncule cérébelleux supérieur.

OBS. II. — A 66 ans, après un état vertigineux, hémiplegie droite avec paralysie faciale homolatérale. Pas de troubles sensitifs durables. Pas de troubles cérébelleux ni aphasiques.

Autopsie. — Ramollissement d'une artère paramédiane gauche sectionnant le faisceau pyramidal et les fibres ponto-cérébelleuses. Intégrité de la calotte protubérantielle.

Mme Col..., employée de commerce, âgée de 66 ans, entre à l'Hospice Paul-Brousse le 13 juillet 1928 pour de la fatigue générale. Elle se plaint de céphalées, de fourmillements dans les doigts, de palpitations, de gêne précordiale, de pollakiurie nocturne.

Pas d'antécédents héréditaires à retenir. Au point de vue personnel, peu de chose. Mariée, son mari l'a abandonnée, elle en a eu un fils qui s'est noyé accidentellement. Ces événements l'ont beaucoup affectée. La malade dit que les troubles dont elle se plaint ont commencé progressivement il y a quelques années. A l'examen d'entrée, on note qu'il s'agit d'un sujet de taille moyenne : 1 m. 60, dont l'état général est bon. La tension artérielle est élevée : 24-13 au Vaquez, et l'auscultation du cœur fait entendre un gros clangor aortique. La marche, la station, la motilité sont normales. Mais on remarque dans les mains des altérations articulaires du rhumatisme chronique déformant.

Les réflexes tendineux des membres sont vifs, mais égaux. Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion bilatérale. Enfin la motilité oculaire extrinsèque et intrinsèque n'est point troublée.

Mme Coll... est soumise à un traitement hypotenseur et envoyée dans un pavillon de valides.

On revoit la malade le 27 octobre 1929, son état est resté à peu près le même ; mais elle est devenue anxieuse, nerveuse et se plaint de somnolence continuelle, sans sommeil vrai.

La tension artérielle est de 30-17 au Vaquez.

Dans le sang, le Bordet-Wassermann est négatif, l'urée 0,30 et les albumines 101 gr. Les urines ne contiennent pas de sucre ni d'albumines.

Au point de vue neurologique, l'examen ne montre aucun phénomène pathologique. On soumet la malade à un régime sévère et à un traitement par l'angioxyl intramusculaire qui donne de très bons résultats, mais passagers. On ramène ainsi plusieurs fois la T.A. à 19-10 au Vaquez, en même temps l'état général s'améliore. Mais dès qu'on cesse le traitement, la tension remonte aux chiffres primitifs et les signes fonctionnels réapparaissent. Ces alternances se succèdent pendant deux ans, jusqu'au 15 mai 1931.

Le 16 mai 1931, au réveil, la malade présente un état verigineux, veut se lever mais n'y parvient pas. Elle s'aperçoit alors que son hémicorps droit est paralysé.

L'examen pratiqué quelques heures plus tard montre l'existence d'une hémiplégie droite flasque avec paralysie faciale homolatérale de type central. La malade est consciente, répond bien aux questions, mais montre une fatigabilité psychique marquée, allant de pair avec l'état général altéré. Il y a une perte absolue de la motilité volontaire et automatique aussi bien dans le membre supérieur que dans le membre inférieur droits. Soulevés, ils retombent lourdement sur le lit. Les mouvements passifs sont très faciles, non limités et n'entraînent pas de réaction douloureuse. Il y a une hypotonie nette.

Les mouvements exécutés à gauche déterminent quelques syncinésies dans les membres paralysés.

Les réflexes tendineux sont normaux à gauche. A droite, aussi bien dans le membre supérieur (stylo-radial, cubito-pronateur, tricipital) que dans l'inférieur (patellaire, achilléen), sont vifs et exagérés.

Au niveau du membre supérieur, le phénomène de Hoffman est positif, celui de Mayer négatif.

Le réflexe cutané plantaire se fait en extension franche à droite, en flexion à gauche.

La *sensibilité objective* est profondément troublée sur l'hémicorps droit, normale à gauche. En effet, la sensibilité tactile est abolie, il en est de même pour la sensibilité thermo-algésique. La sensibilité arthro-cinétique est troublée, la malade est incapable de reconnaître les positions segmentaires de ses membres, la pallesthésie est aussi très touchée.

La malade n'accuse pas de troubles de la sensibilité subjective mais présente des altérations de la somatognosie qui réalisent le tableau de l'anosognosie de Babinski, c'est-à-dire qu'elle méconnaît la maladie; elle ignore qu'elle est paralysée. En outre, elle a perdu le pouvoir d'identification droite-gauche du corps. On lui demande : « Donnez la main gauche ! », elle la tend ; puis : « donnez la main droite ! », elle tend toujours la main gauche. On ne peut pas analyser plus finement ce trouble en raison de l'état de fatigue de la malade. La paralysie faciale droite est de type central, c'est-à-dire qu'elle respecte le front. Les traits sont déviés à gauche, les plis du visage effacés.

Les autres paires craniennes sont normales. La motilité oculaire, extrinsèque et intrinsèque, est normale.

Il n'y a pas d'aphasie ni de dysarthrie.

La tension artérielle prise avec l'appareil de Vaquez est de 21-14 à droite, de 20-14 à gauche.

Pendant les jours suivants, cette hémiplégie évolue vers la spasticité, les troubles sensitifs, dus probablement à la diaschisis, disparaissent complètement, tandis que l'état général de la malade s'aggrave.

Examen du 19 mai, trois jours après l'ictus, les membres droits paralysés deviennent contracturés, leur mobilisation passive est limitée et freinée par l'hypertonie. Les réflexes tendineux sont toujours très vifs et exagérés à droite. Le réflexe cutané plantaire se fait en extension nette et franche à droite, en extension moins marquée à gauche.

Le réflexe du clignement est aboli à droite.

Pas de troubles de la déglutition, ni de l'articulation. Les réflexes vélo-palatins et nauséux sont normaux.

La sensibilité objective commence à revenir à la normalité. A l'anesthésie du début fait place, actuellement, une hypoesthésie moins marquée pour la sensibilité profonde. De même, les troubles de la somatognosie ont disparu, la malade ne présente plus de l'anosognosie, elle reconnaît sa maladie.

A noter ici l'existence de réflexes de défense : une série d'excitations cutanées fortes, par piqûres excessives, détermine à droite le triple retrait réflexe du membre inférieur et l'extension réflexe du membre supérieur.

L'état général est profondément altéré. Des symptômes « bulbaires » apparaissent : vomissements, troubles respiratoires, tachycardie, petitesse du pouls, sudation profuse. La température est normale. Pas de troubles sphinctériens.

Le 20 mai, la sensibilité est redevenue presque normale, l'hémiplégie droite est alors devenue « pure et proportionnelle ».

Le 22 mai, on note que la contracture est très nette dans les membres paralysés, la sensibilité est tout à fait normale. Les réflexes tendineux, à droite, sont très vifs et spasmodiques ; à gauche, ils sont vifs, plus sur le membre inférieur que sur le membre supérieur.

Le Babinski est en extension bilatérale, mais beaucoup plus marquée à droite. Les manœuvres de Schaeffer et Oppenheim n'entraînent pas l'extension du gros orteil. Le signe de Piotrowski est positif à droite, ceux de Rossolimo et de Bechterew sont négatifs.

L'état psychique est bon : l'orientation, les calculs élémentaires, la reconnaissance des objets se font normalement. La tension artérielle est de 22-14. L'état général est toujours précaire. Pendant les jours suivants, cet état n'a pas changé : la malade présentait une hémiplégie droite, pure et proportionnelle, ne s'accompagnant d'aucun trouble aphasique. En présence de ce tableau clinique, on fait le diagnostic de ramollissement paramédian protubérantiel.

Le 29 mai, 13 jours après l'ictus, la mort survient brusquement, après un épisode pulmonaire, dans une hyperthermie notable à 41°8.

A l'autopsie, il existe, outre une artério-sclérose aortique, une broncho-pneumonie terminale.

L'examen macroscopique du cerveau ne révèle rien d'anormal si ce n'est une sclérose des vaisseaux, particulièrement accusée sur le tronc basilaire. Les sections horizontales mettent en évidence l'intégrité des hémisphères, ainsi que celle du pédoncule cérébral ; elles permettent, comme l'on s'y attendait, de retrouver la lésion causale sous forme d'un ramollissement d'une des artères paramédianes gauches.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

Grâce à des coupes sérieées pratiquées sur toute la hauteur du tronc cérébral et colorées par les méthodes courantes, on peut apprécier exactement l'étendue en surface et en hauteur du foyer, évaluer les systèmes de fibres détruits et suivre, ceci d'une façon relative, les dégénérescences qui en résultent.

Sur les coupes plus supérieures, passant par le pédoncule cérébral, au niveau de la traversée du noyau rouge par les radicelles de la III^e paire, les systèmes myéliniques et cellulaires de la région se montrent sous un aspect tout à fait normal. En particulier, les fibres du pied pédonculaire sont absolument bien conservées, il en est de même pour le ruban de Reil et les différents systèmes fasciculaires qui forment la capsule du noyau rouge, les tubercules quadrijumeaux, etc.

A mesure que l'on descend, cet aspect normal se maintient, sauf pour le faisceau pyramidal gauche, lequel, à partir du sillon ponto-pédonculaire, est le siège d'une pâleur diffuse, témoignage d'une dégénérescence rétrograde.

Le foyer. — Il s'agit encore ici de l'oblitération d'une paramédiane réalisant un ramollissement en « chapelet », suivant le terme de Charles Foix et Hillemand. Il n'y a donc pas l'image quadrangulaire et étendue habituelle : l'extension en largeur fait ici place à l'extension en hauteur. En effet, le foyer juxta-médian s'étend en arrière et en haut de telle manière que sur une coupe passant par le tiers inférieur de la protubérance à la hauteur du genou facial (fig. 14), il est ventral et sectionne les fibres pyramidales et ponto-cérébelleuses antérieures ainsi que les noyaux pontiques correspondants. Mais à mesure que l'on étudie des coupes supérieures on voit la migration du foyer se faire vers la région dorsale du pied. Sur une coupe passant par la partie supérieure du tiers moyen (fig. 13) de la protubérance, la perte de substance est rectangulaire, juxta-médiane et occupe la moitié dorsale du pied droit ; à ce niveau, le foyer paraît légèrement dépasser la ligne médiane. Latéralement il va jusqu'à la moitié externe du pied, en arrière il s'arrête devant le ruban de Reil duquel le séparent quelques fibres ponto-cérébelleuses intactes. Les formations de la calotte ne présentent pas de trace de lésion.

Plus haut encore, sur les coupes les plus supérieures de la protubérance (fig. 12), on apprécie la limite supérieure du foyer sous forme d'une zone démyélinisée, occupant la même place que le foyer. Cette zone est pleine de corps granuleux.

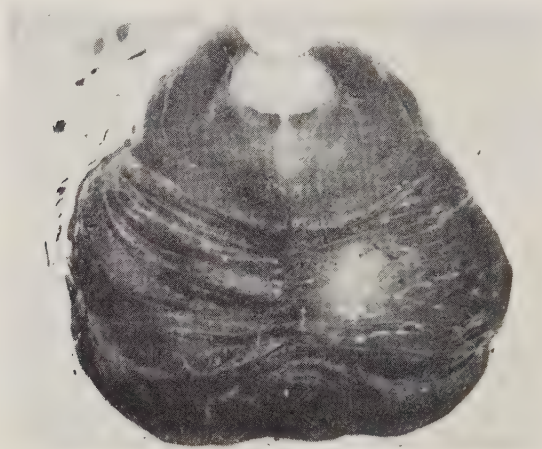


FIG. 12. — Cas Co... Tiers supérieur de la protubérance.
Limite supérieure du foyer.

Il s'agit en somme d'un foyer ayant détruit tout le faisceau pyramidal et quelques faisceaux de fibres ponto-cérébelleuses ventrales, moyennes et dorsales. C'est un foyer récent au sein duquel on trouve une mobilisation massive de corps granuleux, une réaction névroglique intense sous forme de prolifération et libération de la microglie et des astrocytes.

Les vaisseaux sont très épaissis, quelques-uns très fortement, et présentent parfois une dégénérescence hyaline de leurs parois : quelques-uns sont entourés d'une collerette importante de lymphocytes.

L'étude des dégénérescences n'a pas pu être menée à bien avec rigueur. Dans un ramollissement aussi récent, seule la méthode de Marchi pouvait donner des résultats précis. Cependant on note déjà, à certains niveaux, de façon nette, la dégénérescence de :

- 1) La *voie pyramidale*. Au niveau du bulbe on note une pâleur légère de toute la pyramide droite. Dans la moelle cervico-dorsale, cette dégénérescence apparaît de façon très nette sur le faisceau pyramidal direct droit et sur le faisceau pyramidal croisé. Au niveau de la moelle lombaire, cette dégénérescence est de nouveau beaucoup moins marquée. Signalons enfin une dégénérescence rétrograde sur la protubérance supérieure.

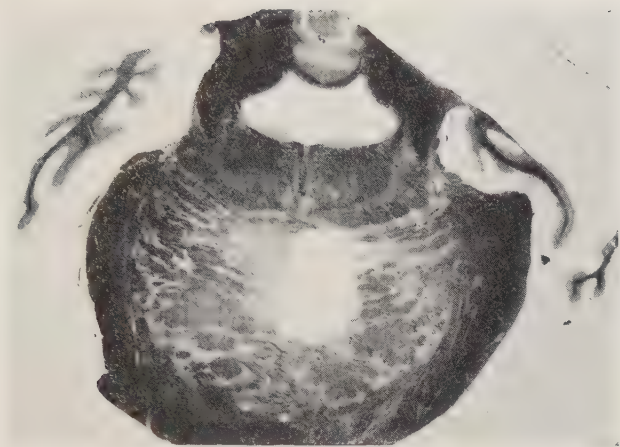


FIG. 13. — Cas Co... Ramollissement de la paramédiane gauche. Intégrité de la calotte.

2) Le pédoncule cérébelleux moyen ne présente qu'une très légère pâleur au voisinage du foyer ; on ne peut la suivre au delà.

En résumé, il s'agit d'un foyer malacique siégeant dans le pied pontique gauche, dû à l'oblitération d'une paramédiane occupant en hauteur le tiers moyen de la protubérance. Des coupes sérieées, colorées au Loyez, permettent d'en fixer les limites. Le ramollissement ne s'étend pas ici en largeur, mais

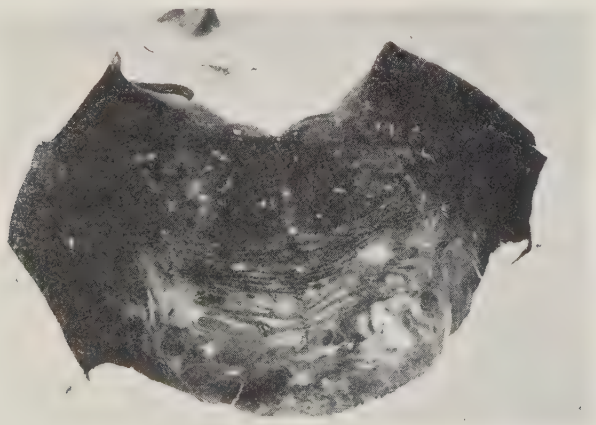


FIG. 14. — Cas Co... Tiers moyen de la protubérance. Partie inférieure et ventrale du foyer.

il monte en arrière et en haut. Sur une coupe passant au tiers inférieur de la protubérance (fig. 14), on voit que ce sont les fibres pyramidales et ponto-cérébelleuses ventrales qui sont détruites. A mesure que l'on étudie des coupes supérieures, on voit que le foyer malacique émigre dorsalement. Sur une coupe passant au niveau du tiers supérieur de la protubérance (fig. 13), on voit le foyer devenir plus large, sectionner les fibres pyramidales dorso-médianes et ponto-cérébelleuses moyennes et dorsales. Le ruban de Reil est intact.

L'étude des dégénérescences secondaires montre d'une façon imparfaite (la méthode de Marchi eût donné de meilleurs résultats) une dégénérescence diffuse, mais non totale, du faisceau pyramidal gauche. Par contre, les pédoncules cérébelleux moyens paraissent normaux.

Obs. III. — A 79 ans, ictus brutal. Hémiplegie droite flasque à type cérébral avec participation du facial inférieur. Mort le lendemain de l'ictus.

Autopsie. — Ramollissement de la moitié gauche du pied protubérantiel par oblitération d'une artère paramédiane gauche près de son origine.

Il s'agit d'un homme âgé de 69 ans, ancien terrassier, dont le tableau clinique très intéressant à d'autres points de vue a mérité sa présentation, par M. Lhermitte et Mlle Gabrielle Lévy, à la Société de Neurologie. (Sclérodactylie mutilante, amyotrophie, troubles vasomoteurs, trophiques et sensitifs du membre supérieur, consécutifs à un traumatisme direct de la main datant de 30 ans, *Soc. de Neur.*, 4 avril 1930). Observation dont voici le résumé :

« On constate, chez un homme de 66 ans, un aspect sclérodermique de la main gauche, avec rétractions et mutilations des doigts, consécutives à deux traumatismes de la main, d'ancienne date.

« Le premier traumatisme, sur lequel on ne peut pas obtenir de précision, aurait porté sur le carpe, et n'a laissé aucune trace apparente, ni clinique, ni radiographique, si l'on excepte les lésions osseuses du médus gauche.

« Le second traumatisme, qui a consisté en un arrachement du 5^e doigt, au niveau de l'articulation métacarpophalangienne, paraît n'avoir entraîné aucun accident septique secondaire. Néanmoins, il semble que ce second traumatisme doive être incriminé surtout dans l'apparition des troubles que l'on constate actuellement.

« Outre l'aspect tout à fait spécial de la main et des téguments à ce niveau, on constate, en effet, des troubles de la sensibilité tactile et thermique au niveau de toute la main, mais ces troubles prédominent nettement sur le territoire cubital de la main et se propagent dans le territoire du cubital-brachial cutané interne à l'avant-bras.

« D'autre part, fait plus curieux et plus difficile à interpréter encore, outre l'atrophie considérable du bord cubital de l'avant-bras gauche et une inversion du réflexe tricipital de ce côté, on observe l'existence d'une atrophie de tout le membre supérieur traumatisé, en particulier au niveau des territoires musculaires de l'épaule, où il existe aussi des secousses fibrillaires, dans les muscles innervés par C⁴, C⁵, C⁶, C⁷.

« Enfin, et ceci n'est pas pour simplifier l'interprétation de ce tableau clinique, il existe une diminution de la force segmentaire et une exaltation du réflexe rotulien au membre inférieur gauche avec ébauche d'extension de l'orteil, et, d'autre part, on constate à droite une atrophie des muscles scapulaires, et, au membre inférieur, des petits mouvements involontaires des orteils. »

L'état de ce malade se maintient stationnaire jusqu'au 28 octobre 1932 où il présente un ictus grave, avec chute, perte de connaissance et coma. L'examen sommaire montre, quelques heures après l'ictus, une hémiplegie droite flasque avec extension de l'orteil et une paralysie faciale centrale droite (bouche déviée à gauche). Du côté gauche, les phénomènes pyramidaux déjà signalés persistent. Le malade meurt le lendemain sans avoir repris connaissance, avec une hyperthermie marquée, 41°6.

A l'autopsie, les hémisphères sont petits, malformation atrophique sur l'hémisphère droit, comprenant la partie moyenne et inférieure de la pariétale et de la frontale ascendantes, l'opercule rolandique, la partie moyenne et postérieure de T₁, le gyrus angulaire. A ce niveau il y a un vallonnement curieux de la surface corticale, donnant aux circonvolutions un aspect perlé, granuleux. A la coupe de Flechsig on note une dilatation ventriculaire modérée, des hétérotopies corticales nombreuses sur la région atrophique. Les noyaux gris centraux sont d'aspect sensiblement normal, le noyau caudé paraît même hypertrophié ; la capsule interne est normale et ne semble pas présenter de dégénérescence.

Sur la protubérance, ramollissement hémorragique du territoire paramédian gauche occupant en hauteur le tiers supérieur du pont, à noter que le foyer malacique intéresse la région juxta-médiane de la calotte. La moitié droite du pont a été dilacérée en enlevant le cerveau (artefact).

Le compte rendu de l'examen histologique complet de ce cas sera rapporté à la Société de Neurologie. Ici, nous ne



FIG. 15. — Cas De... Ramollissement massif du territoire paramédian gauche. Intégrité de la calotte.

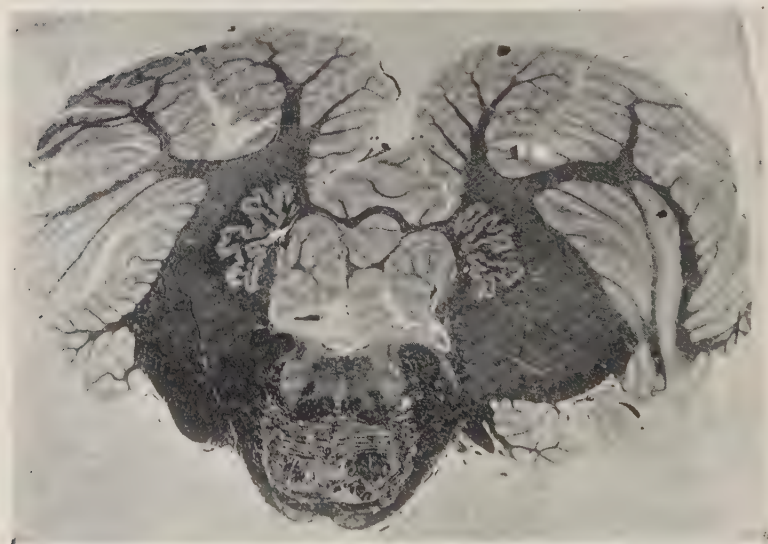


FIG. 16. — Cas De... Coupe passant au-dessous du foyer. Absence de dégénération du faisceau pyramidal gauche. Atrophie de la pyramide droite consécutive à une malformation corticale.

donnerons que la partie intéressant notre tâche, c'est-à-dire la topographie du foyer protubérantiel terminal.

Il s'agit d'un gros ramollissement récent, hémorragique, dû à l'oblitération par artérite de la paramédiane supérieure gauche, détruisant totalement tout le pied protubérantiel gauche, pénétrant en partie dans le tiers interne de la calotte, mais sans parvenir jusqu'à la bandelette longitudinale postérieure. En outre, de petites fusées hémorragiques linéaires passent dans le pied droit, dissociant, sans les sectionner les fibres ponto-cérébelleuses droites (fig. 15).

Tel quel, ce foyer détruit totalement la voie pyramidale et les faisceaux corticaux-pontiques ; enfin, les fibres ponto-cérébelleuses supérieures et les noyaux où elles prennent naissance. Dans la calotte, le tiers interne du Reil médian et de la substance réticulée est également intéressé, le faisceau central de la calotte, la bandelette longitudinale supérieure sont, par contre, indemnes.

L'étude des dégénérescences ne peut pas être entreprise, étant donné l'âge du foyer. Il est à remarquer l'atrophie relative du faisceau pyramidal droit, en rapport avec la malformation cérébrale, qui donne raison des signes pyramidaux gauches constatés chez ce malade (fig. 16).

OBS. IV (Charles FOIX et HILLEMAND, *Inédite*). — Un vieillard présente, à la suite d'un ictus, une hémiplegie droite à type capsulaire. Pas de troubles sensitifs, ni aphasiques durables.

Autopsie. — Ramollissement total d'une paramédiane gauche. Foyer typique occupant la moitié gauche du pied de la protubérance. Intégrité de la calotte.

M. Ar... — Il s'agit d'un vieillard qui présenta, à la suite d'un ictus, une hémiplegie droite totale à type capsulaire, avec contracture marquée et hyperréflexivité tendineuse. Babinski en extension. Participation du facial inférieur droit. Hémiplegie presque pure, car elle ne s'accompagnait pas de troubles sensitifs, ni d'hémianopsie. Au début, on constata des troubles dysarthriques, mais non pas aphasiques, qui disparurent trois mois après l'ictus. En raison de cette symptomatologie, Charles Foix posa le diagnostic d'hémiplegie capsulaire par ramollissement du territoire profond de la sylvienne.

L'examen macroscopique dans ce cas n'avait montré, contre toute attente, aucune lésion de l'hémisphère droit. On y constate, en effet, l'intégrité des systèmes de projection

corticaux, aussi bien dans leur partie supérieure que dans le défilé interstrié.

Une coupe transprotubérantielle montrait, au contraire, un très beau foyer malacique de la moitié gauche du pied protubérantiel, laissant la calotte intacte, s'étendant en hauteur sur le tiers moyen du pont. Foyer dû à la thrombose d'une artère paramédiane gauche.

La protubérance et le bulbe ont été coupés en série après inclusion à la celloïdine.

Coupes myéliniques (Weigert).



FIG. 17. — Cas Ar... Limite supérieure du foyer.

Coupe n° 1. — Passant au voisinage du pédoncule cérébral par le début de l'entrecroisement de Wernicke et par l'émergence du *pathétique*. Aussi bien, la calotte que le pied présentent une myélo-architectonie normale. Tous les systèmes de fibres sont très bien colorés, on n'y remarque aucune trace de dégénérescence. En particulier, les fibres cortico-ponto-bulbo-spinales, le Ruban de Reil médian et latéral, les pédoncules cérébelleux supérieurs sont absolument normaux. Pas de lésions vasculaires. Cet aspect normal se maintient sur les coupes suivantes jusqu'à la coupe 50 où apparaît le pôle supérieur du foyer de ramollissement.

Le foyer. — Le foyer apparaît sur la coupe 55, passant par la limite supérieure des radicelles sensitives du trijumeau ; à

ce niveau, il s'agit d'une zone triangulaire coupant les fibres ponto-cérébelleuses ventrales et les fibres pyramidales plus ventrales. A mesure que l'on descend, les limites du territoire malacique s'étendent latéralement et surtout dorsalement pour arriver à son extension maxima au niveau de la coupe 100. A partir de là, elles diminuent rapidement pour s'épuiser dans la coupe 125, au-dessous du trijumeau intra-pontique où l'on ne retrouve que dans la région médiane de la moitié gauche du pied protubérantielle. Disons de suite qu'à aucun niveau le ramollissement n'intéresse la calotte protubérantielle: tous les systèmes myéliniques de cette région sont parfai-

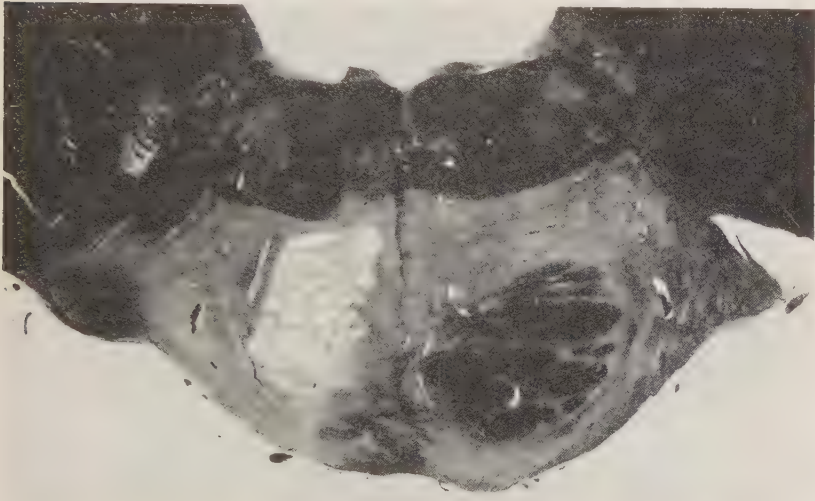


FIG. 18. — Cas Ar... Ramollissement massif de la paramédiane gauche (la photographie est inversée). Intégrité de la calotte. Dégénération totale des fibres ponto-cérébelleuses.

tement conservés. A cette affirmation on doit pourtant porter un terme, en effet, sur quelques coupes, le foyer, sans s'inscrire franchement dans la calotte, vient lécher les fibres juxtamédianes du ruban de Reil et les fascicules isolés qui s'y trouvent (*pes lemniscus* profond de M. et Mme Déjerine). Mais seules quelques fibres, les plus internes du Reil médian sont intéressées, et, ainsi que nous l'avons noté plus haut, leur dégénérescence ascendante n'est pas assez importante pour pouvoir être longtemps suivie.

En hauteur, ce foyer occupe donc le tiers moyen de la protubérance et la partie toute supérieure du tiers inférieur. En surface, ce foyer quadrangulaire, comme le sont habituellement les ramollissements paramédians, possède des

bords déchiquetés irréguliers et anfractueux qui circonscrivent une cavité où toute substance nerveuse a disparu ; cette cavité est parsemée de tractus glio-fibreux à trajet capricieux, dessinant sur les bords des mailles qui ensèrent des corps granuleux en nombre modéré. Il s'agit donc d'un foyer ancien, organisé, qui occupe les deux tiers médians du pied protubérantiel gauche et sectionne complètement et en totalité les fibres cortico-ponto-bulbo-spinales gauches et toutes les fibres ponto-cérébelleuses sur la hau-

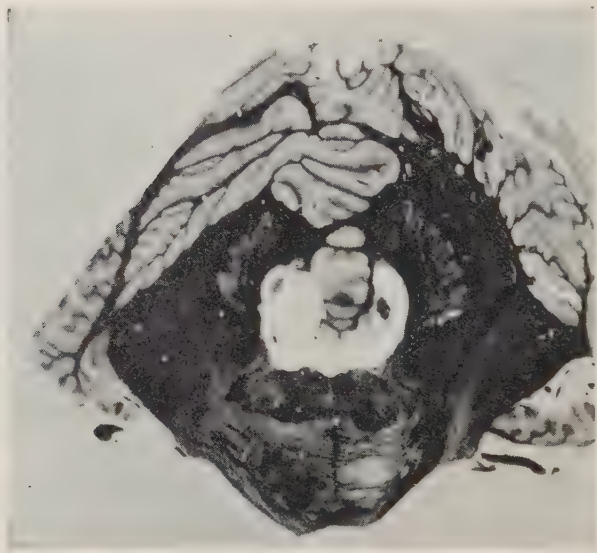


FIG. 19. — Cas Ar... Limite inférieure du ramollissement.
Pâleur de l'album cérébelleux.

teur du tiers moyen du pont. Latéralement, la démyélinisation du pont s'arrête au niveau de la racine du trijumeau (fig.), qui tranche par sa forte coloration myélinique avec la pâleur du pédoncule cérébelleux moyen.

Ce foyer donne lieu à des dégénérescences massives des systèmes suivants : pyramidal, cérébelleux, sur lesquelles nous revenons plus loin.

Sur les coupes suivantes, sauf les dégénérescences que nous notons, il n'y a pas de trace d'autres lésions. Aussi bien le bulbe sur toute sa hauteur, que le cervelet et le noyau dentelé sont absolument normaux.

A noter que tous les vaisseaux sont épaissis et que quelques-uns présentent des parois en dégénérescence hyaline.

ÉTUDE DES DÉGÉNÉRESCENCES

1° Le *ruban de Reil* médian gauche a été intéressé dans son 5° interne, mais la plupart des fibres qui s'y trouvent appartiennent plutôt aux voies pyramidales aberrantes, la dégénérescence des fibres sensibles est peu marquée et ne peut pas être suivie, sauf sur quelques coupes, ainsi qu'on peut le voir sur la figure , et encore elle y est plus apparente que sur la préparation même.

2° *Système cérébelleux*. Les fibres des deux pédoncules cérébelleux moyens sont dégénérées en totalité sur une hauteur de quelques millimètres au tiers moyen de la protu-

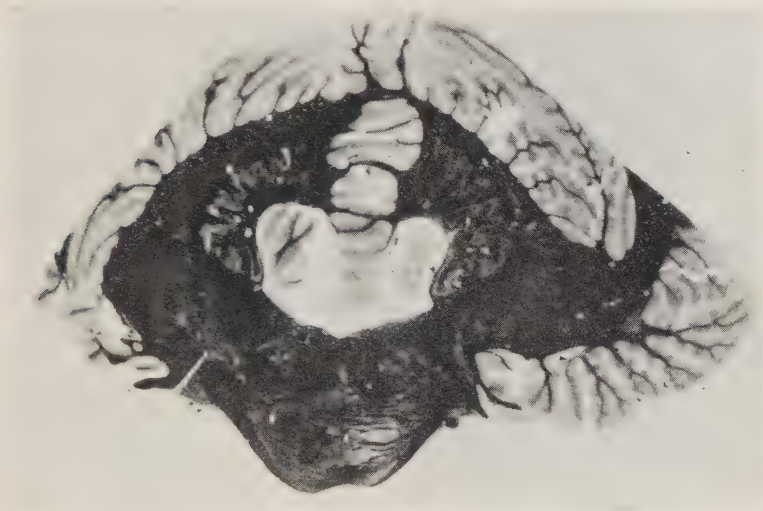


FIG. 20. — Cas Ar... Tiers inférieur de la protubérance. Atrophie de l'hémipont gauche, dégénération de la voie pyramidale.

bérance, plus bas, elles sont dégénérées, mais non plus en totalité, mais de façon diffuse. Si l'on considère la masse des pédoncules cérébelleux moyens, on peut grosso-modo évaluer à un quart le nombre de fibres détruites. Cette dégénérescence peut être suivie à travers la moitié inférieure de l'album cérébelleux qui offre une pâleur diffuse, au milieu de laquelle tranchent par leur aspect normal le hile et la capsule du noyau dentelé, le pédoncule cérébelleux inférieur et les fibres qui en partent pour atteindre, après avoir traversé l'album, le vermis.

La dégénérescence des fibres ponto-cérébelleuses ne peut pas être suivie de façon précise dans les lamelles cérébelleuses. Cependant, on peut remarquer que les axes blancs

et surtout les fibres qui irradient à travers la couche des grains sont pâles et diminuées dans les hémisphères cérébelleux. Ceci est d'autant plus net qu'on les compare avec la myélinisation normale des lamelles vermiennes.

Au point de vue cytologique, les coupes colorées au Nissl, jaunies par le temps, sont peu propices à une étude serrée. Il apparaît néanmoins clairement une réduction et une atrophie des cellules de Purkinje sur les lamelles hémisphériques, très nette sur quelques-unes. De même, les noyaux du tiers inférieur du pont sont atrophiques. Le noyau dentelé n'offre pas de lésions évidentes.

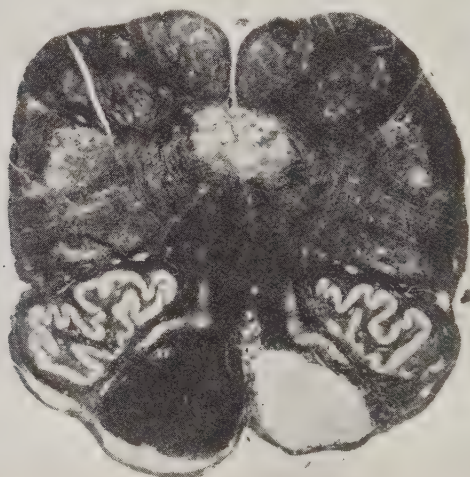


FIG. 21. — Cas Ar... Bulbe. Dégénération totale de la pyramide gauche.

En somme, les dégénérescences cérébelleuses se résument à une partie des fibres ponto-cérébelleuses avec atrophie des cellules des lamelles hémisphériques et des noyaux pontiques.

3° *La dégénérescence pyramidale* est massive et donne lieu à la hémiatrophie du pont et du bulbe gauches, ainsi qu'on peut s'en rendre compte sur les photographies. A signaler qu'au niveau du bulbe, la dégénérescence s'inscrit en coin dans la couche inter-olivaire, d'où se détachent vers la région dorsale de petits faisceaux dégénérés. C'est là un fait habituel aux dégénérescences pyramidales consécutives aux foyers paramédians, ainsi que l'ont montré dans des recherches, aujourd'hui classiques, Mme Déjerine et Jumentié.

OBS. V (JUMENTIÉ, *Rev. Neur.*, 1909, p. 670). — Hémiplegie droite à 77 ans, après un ictus. Pas d'aphasie ni d'hémianopsie.

Autopsie. — Ramollissement paramédian gauche typique occupant la moitié supérieure de la protubérance.

Cas Cayr. (Musée de la Fondation Déjerine). — Malheureusement, nous n'avons pas pu retrouver l'observation détaillée de ce cas. Nous ne donnons ici que le résumé.

Il s'agit d'une femme décédée à 81 ans, qui présentait depuis 4 ans, à la suite d'un ictus, une hémiplegie droite complète avec contracture, hyperréflexivité tendineuse et extension de l'orteil ; hémiplegie ne s'accompagnant pas d'aphasie, ni d'hémianopsie. D'après le résumé que nous avons pu consulter, il semble, bien que cela ne soit pas expressément noté, que le diagnostic posé fut celui d'hémiplegie capsulaire.

L'autopsie n'avait montré aucune lésion de l'écorce ni de l'hémisphère gauche à la coupe horizontale, mais une atrophie presque complète de la pyramide bulbaire droite.

Ce cas a fait l'objet d'une étude minutieuse de M. Jumentié qui l'a utilisé dans ses recherches classiques sur les voies aberrantes de la voie pyramidale. Voici ce qu'il écrit :

Il s'agit d'une femme de 81 ans (hémiplegie droite avec contractures depuis 4 ans), hospitalisée dans le service de notre maître, M. le professeur Déjerine, dans le laboratoire duquel nous avons fait cette étude. L'autopsie n'avait montré aucune lésion de l'écorce, ni de l'hémisphère gauche à la coupe horizontale, mais une atrophie presque complète de la pyramide bulbaire.

« La lésion causale occupe l'étage antérieur de la protubérance à gauche ; elle est en forme de sablier et remonte jusqu'à la limite supérieure de la protubérance dont elle occupe ainsi le tiers supérieur.

« En avant, ce foyer traverse le raphé médian et se prolonge à la partie antéro-interne de la moitié droite du pont ; en dehors, il détruit un très grand nombre de fibres entrant dans la constitution du pédoncule cérébelleux moyen et en arrière il envoie un très petit diverticule dans le ruban de Reil médian.

« L'étude des dégénérescences consécutives à ce foyer nous montre :

« 1° Au-dessous de la lésion : une dégénérescence très intense du faisceau pyramidal et de la partie antéro-interne de la couche interolivaire ;

« 2° Au-dessus de la lésion: une dégénérescence rétrograde de la voie pédonculaire et une dégénérescence ascendante du ruban de Reil médian.

« 1° Dégénérescences rétrogrades et ascendantes :

« La dégénérescence rétrograde de la voie pédonculaire peut être suivie jusqu'au-delà du pédoncule cérébral, elle est très manifeste sur les coupes passant par le noyau rouge où elle occupe la partie moyenne du pied du pédoncule, le *pes lemniscus* superficiel et le *pes lemniscus* profond.

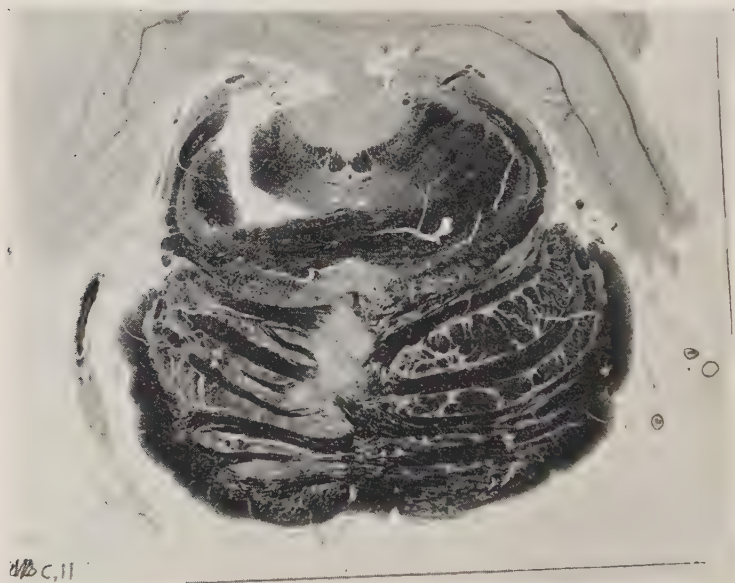


FIG. 22. — Cas Ca... Coupe au voisinage du sillon ponto-pédonculaire. Limite supérieure du foyer de l'hémipont droit. Intégrité de la calotte (artéfacts).

« La dégénérescence du ruban de Reil intéresse :

« Surtout les fascicules arrondis du ruban de Reil situés à sa partie antérieure et qui ont été sectionnés par la partie postérieure au foyer, fibres connues sous le nom de fibres aberrantes pontines et que la voie pédonculaire envoie au ruban de Reil médian dans son trajet protubérantiel ; dans ce cas, elles sont particulièrement abondantes, non seulement du côté lésé, mais encore du côté opposé à la lésion.

« Il existe, en outre, une dégénérescence ascendante des fibres propres du Reil qui peut être suivie dans le pédoncule où l'on constate un éclaircissement de la partie moyenne du Reil à la hauteur du noyau rouge.

« 2° Dégénérescence pyramidale au-dessous de la lésion:

« La partie supérieure de la lésion détruit la partie postérieure du faisceau pyramidal et respecte quelques fascicules bien colorés qui occupent la partie antérieure des faisceaux verticaux de la protubérance. Ces fascicules sains disparaissent très rapidement, soit parce qu'ils s'épuisent dans l'étage antérieur de la protubérance, soit parce qu'ils sont détruits par la partie inférieure de la lésion, de telle sorte qu'il existe au niveau du bulbe une dégénérescence totale ou

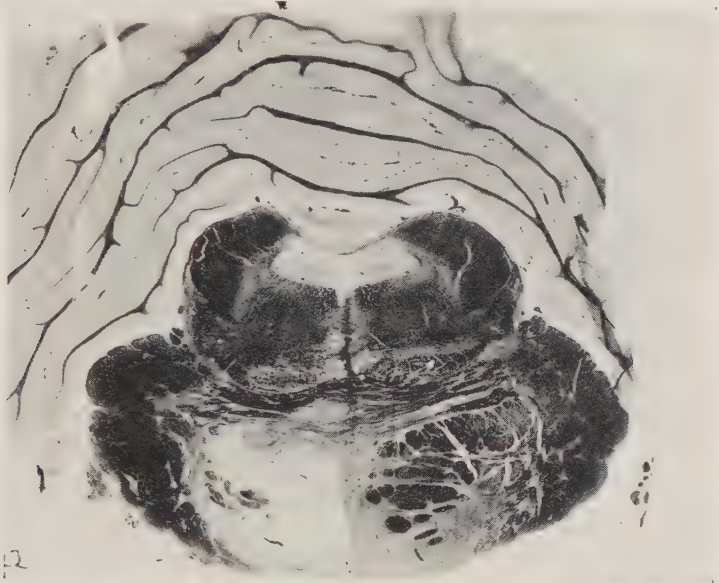


FIG. 23. — Cas Ca... Tiers supérieur de la protubérance. Ramollissement total d'une paramédiane droite. Intégrité de la calotte.

presque totale de la pyramide bulbaire qui est blanche, rétractée, très diminuée de volume, et ces caractères sont particulièrement manifestes sur les coupes que nous avons montrées.

« On constate sur ces coupes que la limite postérieure de la dégénérescence pyramidale n'est pas du tout conforme à ce que l'on observe généralement dans la région bulbaire supérieure. Au lieu d'être nettement limitée de la couche inter-olivaire par une ligne horizontale ou un peu concave en avant, elle pénètre en coin dans la partie antéro-interne de cette région, la limite postérieure étant très obliquement dirigée d'avant en arrière et de dehors en dedans.

« A la partie inférieure de l'olive bulbaire, la sclérose pyramidale change de forme ; la partie postérieure se trouve englobée dans le ruban de Reil et séparée de la grosse dégénérescence pyramidale par des fibres arciformes saines.

« A la partie inférieure du bulbe les deux zones de dégénérescence sont encore des plus manifestes, la zone dégénérée du ruban de Reil ne participe pas à la décussation pini-forme, mais garde sa position à la partie antéro-interne de la couche interolivaire, et lorsque la décussation pyramidale commence, elle s'y adonne et fusionne avec elle.

« Dans ce cas, la décussation est presque complète, il existe au niveau du collet du bulbe un faisceau pyramidal

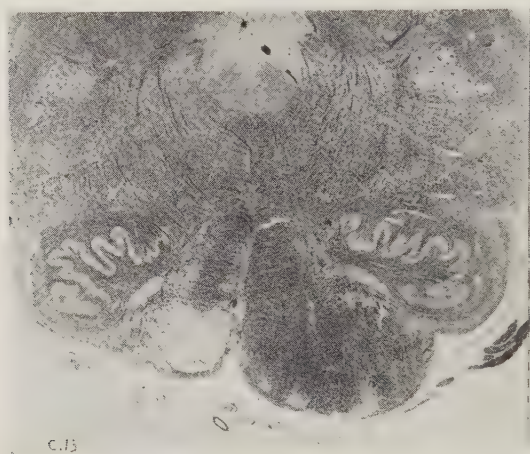


FIG. 24. — Cas Ca... Dégénération massive de la pyramide droite.

direct minime qui n'occupe que l'angle sulco-marginal et disparaît très rapidement sur les coupes colorées par le Weigert dans la région cervicale supérieure, sur les coupes colorées au carmin on constate, à la hauteur du V^e segment cervical, une minime tache de sclérose le long du sillon marginal antérieur.

« Comment interpréter cette dégénérescence de la couche interolivaire ? Tient-elle à la destruction des fibres du ruban de Reil médian par le diverticule postérieur du foyer ? Nous ne le pensons pas. Ce diverticule peut être cause de la pâleur que présente une partie du ruban de Reil médian au voisinage du sillon bulbo-protubérantiel et de la réduction de volume en masse de la couche interolivaire dans toute la hauteur du bulbe, mais ce n'est pas elle qui produit cette dégénérescence si intense de l'angle antéro-interne de

la couche interolivaire, cette dégénérescence est d'origine pyramidale.

« Lorsqu'on examine en effet les coupes sériées de la moitié inférieure du pont, on voit se détacher du faisceau pyramidal sclérosé un fascicule sclérosé également dont le trajet peut être suivi grâce aux quelques fibres saines qu'il contient encore : on le voit se porter en arrière et en bas et venir petit à petit s'adosser à la partie interne du ruban de Reil médian dans la région inférieure du pont. Il est séparé à ce niveau de la grosse dégénérescence pyramidale par les nombreuses fibres transversales profondes de la protubérance.

« Un peu plus bas, au voisinage du sillon bulbo-protubérantiel et avant la disparition complète des noyaux pontiques, deux nouveaux fascicules se comportent de même et leurs dégénérescences réunies à celles de la pyramide donnent à la dégénérescence pyramidale la disposition cunéiforme signalée sur les coupes du bulbe à la région supérieure de l'olive.

« Ces fibres s'épuisent en partie en descendant, mais on peut les suivre jusqu'au collet du bulbe où on les voit participer à la décussation pyramidale. »

Nous avons pu étudier la collection des coupes sériées qui existe au Musée de la Fondation Déjerine. Il n'y a rien à ajouter au protocole précédent si ce n'est que le foyer est formé par le ramollissement de deux artérioles paramédianes gauches contiguës : le premier, supérieur, le plus récent, puisqu'il renferme encore de très nombreux corps granulo-graisseux, occupe, en hauteur, le tiers supérieur de la protubérance. Le second, plus ancien car mieux organisé, est un foyer s'étendant sur le tiers moyen et une partie du tiers supérieur de la protubérance. Ils ont tous deux la forme quadrangulaire, de règle dans de tels ramollissements : limités en arrière par le ruban de Reil, ils s'étendent de la ligne médiane jusqu'à la zone où les fibres ponto-cérébelleuses se réunissent pour former le pédoncule cérébelleux moyen. Ils occupent donc toute la moitié gauche du pied protubérantiel et détruisent la totalité des fibres de projection, quelques fibres ponto-cérébelleuses et intéressent un contingent fort réduit du Reil médian.

Notons que les V^e, VI^e et VII^e paires sont absolument normales, qu'on voit nettement les deux dernières traverser la zone démyélinisée du faisceau pyramidal.

En résumé, donc :

Hémiplégie totale droite avec contractures, à type capsulaire.

Ramollissement paramédian gauche typique sectionnant, avec quelques fibres sensitives et un important contingent de fibres ponto-cérébelleuses, la totalité des fibres de pro-

jection cortico-ponto-bulbo-spinales. Dégénérescence descendante totale de la voie pyramidale et des fibres aberrantes protubérantielles et bulbaires. Dégénérescence diffuse et partielle des pédoncules cérébelleux moyens.

OBS. VI (P. OTTONELLO, *Riv. di Pat. Nerv.*, janvier 1931). — A 65 ans, sans ictus, hémiplégie gauche de type capsulaire.

Autopsie. — Ramollissement total d'une paramédiane droite, occupant en hauteur la moitié supérieure du pied protubérantiel.

Femme âgée de 65 ans, ne présentant rien de particulier dans ses antécédents héréditaires, si ce n'est que sa mère est décédée d'une broncho-pneumonie au cours d'une hémiplégie gauche à l'âge de 68 ans.

Mariée, sans enfant, cette femme, qui exerçait le métier de lessiveuse depuis fort longtemps, jouissait d'une bonne santé, bien que depuis quelques années elle abusât des boissons alcooliques.

Le 24 décembre 1928, dans la soirée, elle est prise subitement d'un violent vertige accompagné de bourdonnements d'oreilles qui durent quelques minutes. Peu après, elle ressent dans les membres du côté gauche des fourmillements qui ne persistent pas. Elle se couche aussitôt, ne ressentant plus aucun trouble. Après une nuit de sommeil tranquille, elle constate à son réveil qu'elle est paralysée des membres du côté gauche, tandis que la bouche est déviée à droite. L'état psychique est parfaitement intact ainsi que la sensibilité générale et les organes des sens. Dans les jours suivants, la malade ne présente aucune réaction thermique, pas de vertige, ni de vomissements, pas de déviation conjuguée de la tête et des yeux, mais seulement un léger ténésme vésical.

L'examen clinique pratiqué le 3^e jour montre une hémiplégie gauche flasque, avec léger œdème du dos de la main et paralysie faciale gauche, surtout évidente dans le territoire du facial inférieur. On ne constate pas de troubles de la motilité oculaire, pas de nystagmus. Les pupilles sont égales et rondes, elles réagissent lentement aux divers modes. Pas de troubles dans le territoire du trijumeau moteur, légère déviation de la langue à gauche quand elle est tirée hors de la bouche. Aucun trouble du langage articulé.

Il n'existe pas de mouvements anormaux. Le tonus musculaire, normal à droite, est notablement diminué du côté gau-

che où l'on peut faire accomplir aux membres des mouvements passifs d'une amplitude anormale.

Les mouvements volontaires sont normaux à droite, ainsi que leur force, tandis que la paralysie des membres est totale à gauche. Il n'y a pas de syncinésies. Le réflexe plantaire se fait en flexion nette à droite, il est indifférent à gauche.

Les réflexes abdominaux sont abolis à gauche ; ils sont faibles à droite.

Tous les réflexes tendineux et périostés sont présents, et plus vifs à gauche qu'à droite.

L'examen de la sensibilité ne révèle qu'un très léger trouble de la notion de position des membres du côté gauche, tandis que les sensibilités superficielles sont normales.

Aucun trouble aphasique, ni aucun trouble psychique ne peuvent être mis en évidence.

L'examen général révèle par ailleurs des signes nets d'insuffisance cardio-rénale, se manifestant par une endo-myocardite, des œdèmes, de la stase pulmonaire, une cylindrurie et une albuminurie.

Dans le sang, la réaction de Wassermann est positive, le liquide céphalo-rachidien n'a pu être examiné, la malade ayant refusé la ponction lombaire.

Au bout de quelques jours de là, on observe le début d'une régression des troubles moteurs du côté paralysé, l'apparition de syncinésie d'imitation du côté droit et la disparition complète des légers troubles du sens musculaire à gauche.

L'examen électrique, pratiqué le 36^e jour après l'ictus a montré une excitabilité électrique normale de la VII^e paire des deux côtés.

A ce moment, l'hémiplégie est devenue spasmodique, avec exagération plus marquée des réflexes, légère contracture des muscles du membre supérieur, mais sans signe de Babinski.

Les signes d'insuffisance cardiaque progressent par contre, et amènent la mort dans l'espace de trois mois.

On pose le diagnostic d'hémiplégie gauche par ramollissement thrombotique probable du siège capsulaire, artériosclérose généralisée, endo-myocardite et néphrite chronique.

En résumé : survient au cours d'une nuit chez une femme de 65 ans, alcoolique et syphilitique, une hémiplégie gauche avec participation du facial et de l'hypoglosse, précédée de vertiges et de fourmillements transitoires.

La paralysie est complète avec intégrité presque absolue de la sensibilité, et absence de troubles cérébelleux.

Déjà, dans les premiers jours, on observe une récupération de la motilité, mais les signes d'insuffisance cardio-rénale

s'aggravent progressivement et amènent la mort dans une période de trois mois.

A l'autopsie, pratiquée 23 heures après le décès, on constate :

Un cerveau anémique, avec une légère atrophie de la circonvolution.

A la section du cerveau, à diverses hauteurs, on ne trouve aucun foyer d'altération. Il existe une légère dilatation des ventricules latéraux. Le tronc cérébral est fixé dans le formol avant d'être coupé. On constate, en outre, une artério-sclérose marquée des carotides internes, des vertébrales, du tronc basilaire et de quelques veines.

L'examen des autres organes montre des lésions d'endomyocardite, d'artério-sclérose généralisée et de sclérose rénale secondaire.

L'examen du tronc cérébral sur des coupes perpendiculaires à l'axe longitudinal, révèle l'existence d'un foyer de ramollissement dans la moitié droite du tiers supérieur et médian du pont.

L'inspection du tronc cérébral ne montre apparemment aucune altération, une comparaison minutieuse des deux moitiés de la protubérance met en évidence une légère asymétrie, par prédominance de la moitié droite. Cette asymétrie n'existe plus, par contre, au niveau des pyramides bulbaires.

A la palpation, on sent une diminution de la consistance de la moitié droite de la protubérance, au niveau de son tiers moyen.

Une première section frontale à 2 mm. au-dessous de la section pédonculo-protubérantielle montre sur la coupe proximale une perte de substance ayant la forme d'un sillon rectiligne, s'étendant du bord antérieur de la protubérance un peu à droite du sillon médian et parallèlement au raphé médian jusqu'à 1 cm. de profondeur.

Au niveau de la calotte, on ne constate aucune altération.

Sur la face distale de la même coupe, la petite zone de ramollissement en forme de sillon constatée sur la coupe précédente augmente ici d'importance, surtout dans sa moitié profonde. Ici encore elle respecte la moitié gauche de la protubérance et la calotte.

Sur une deuxième coupe, à 8 mm. de la précédente, on tombe sur une cavité de siège tout à fait semblable à la description précédente.

La cavité est disposée par son plus grand diamètre parallèlement au raphé. S'étendant jusqu'aux fibres transverses profondes sans toutefois les léser beaucoup, sa largeur est à peu près égale à la moitié de sa hauteur, ses contours ne sont pas nettement délimités si ce n'est du côté gauche, où le raphé médian constitue une frontière franche.

A droite, le contour est irrégulier, le tissu voisin friable. Partout, en avant, la cavité est limitée par des fibres arciformes superficielles qui sont demeurées intactes.

Sur la face distale de la même coupe, on constate la limite inférieure de la cavité ; les lésions sont moins étendues et consistent en petites pertes de substance, parfois confluentes, un peu anfractueuses, qui restent toujours localisées dans la moitié droite de la protubérance.

Ici, encore, on ne relève aucune altération de la calotte.

Sur une troisième coupe, à 8 mm. de la précédente, on ne constate aucune altération macroscopique, si ce n'est une légère pâleur du faisceau pyramidal droit.

Des coupes successives du bulbe et de la moëlle cervicale supérieure n'ont permis de relever aucune altération. Seule, persiste une différence de coloration entre les deux faisceaux pyramidaux.

L'étude histologique en coupes sériées de la protubérance a confirmé l'extension de la lésion qui résultait de l'étude macroscopique.

La zone de nécrose au niveau de son développement antéro-postérieur maximum est contenue exactement dans la moitié droite du pied de la protubérance ; elle s'arrête dorsalement à peu près au niveau de l'extrémité médiane du Ruban de Reil, ne la dépassant qu'en un endroit limité, mais sans l'intéresser de manière manifeste. Elle envahit néanmoins ainsi légèrement la région correspondant au noyau réticulé de la calotte protubérantielle droite.

La perte de substance n'intéresse pas, en direction transversale, tous les faisceaux de fibres pyramidales. Tandis que les plus voisins du foyer de ramollissement sont nettement détruits, les plus externes sont restés relativement intacts. Par contre, à ce niveau, toutes les fibres transverses du pont sont touchées et dégénérées.

Dans les coupes sous-jacentes au foyer de ramollissement, on ne constate qu'une dégénérescence du faisceau pyramidal droit.

En conclusion : foyer de ramollissement dans la moitié supérieure droite de la protubérance respectant la calotte et nettement limitée à la partie médiane droite du pied provoquant une dégénérescence des fibres transverses du pont au niveau du ramollissement et entraînant une dégénérescence du faisceau pyramidal droit.

De ces six observations, où l'hémiplégie est restée telle jusqu'à la mort, il faut rapprocher notre observation XXIX, où l'hémiplégie, 7 ans après son apparition, a évolué vers la paralysie pseudo-bulbaire.

En dehors des observations que l'on vient de lire, il n'existe dans la littérature neurologique que celle de Lewandowsky, que nous avons résumée précédemment. Un cas de Dimitri, que l'on trouvera plus loin, a bien trait à une hémiplégie protubérantielle, mais la lésion causale réside dans le ramollissement d'une circonférencielle courte, et le tableau clinique est tout autre.

*
**

Observations du II^e groupe de syndromes paramédians :

OBS. VII. — A 82 ans, après de petits ictus, s'installe une hémiplégie gauche totale à type capsulaire et une légère hémiparésie droite.

Autopsie. — Ramollissement des paramédianes droites qui irriguent le tiers moyen de la protubérance. Petit ramollissement distal d'une paramédiane gauche du tiers inférieur de la protubérance.

Mme Be, âgée de 82 ans, cuisinière, entre à l'hospice Paul-Brousse, le 16 avril 1932, pour sénilité. Pas d'antécédents à retenir, « elle n'a jamais été malade ».

A l'examen d'entrée, on note qu'il n'y a pas de troubles moteurs systématisés, mais un état de régression neuro-psychique, avec maladresse motrice et affaiblissement intellectuel simple. Les stigmates de la sénilité sont marqués: gérontoxon, opacité cristallinienne.

Les réflexes tendineux sont vifs aux quatre membres, mais égaux des deux côtés.

Le réflexe cutané plantaire présente une ébauche d'extension à gauche ; à droite, il est indifférent.

Les pupilles, irrégulières, réagissent normalement, la motilité oculaire également.

La malade est envoyée dans un pavillon de chroniques où elle aurait présenté des vertiges, après lesquels des troubles moteurs sont apparus sous forme d'hémiparésie droite, mais elle n'a pas été examinée à ce moment.

Elle est revue, lors de son admission à l'infirmerie, pour une broncho-pneumonie, le 8 octobre 1932. L'examen n'a pas pu être très approfondi en raison de l'état général de la

malade, qui présente à cette époque une hémiplégie gauche spasmodique avec participation du facial inférieur homolatéral et une légère hémiparésie droite.

L'état général et intellectuel ne permet pas un interrogatoire serré pour préciser la date d'apparition des troubles.

La marche est impossible. La motilité volontaire à droite est diminuée, surtout au niveau du membre supérieur en raison d'un léger degré de contracture. A gauche, les mouvements volontaires sont presque abolis, la mobilisation passive très limitée par la contracture en l'attitude classique.

Il n'y a pas de troubles sensitifs évidents.

Les réflexes tendineux sont très vifs et égaux aux membres supérieurs. Aux membres inférieurs, les patellaires sont vifs, mais beaucoup plus à gauche ; l'achilléen est vif à gauche, à droite normal.

Pas de clonus de la rotule ni du pied. Signe de Babinski, en extension franche à gauche. Tendance à l'extension à droite.

On ne peut pas mettre en évidence de troubles cérébelleux.

La motilité oculaire extrinsèque et intrinsèque est normale.

Il n'y a pas d'hémianopsie, de troubles aphasiques, ni apraxiques.

Pas de troubles sphinctériens.

Cette hémiplégie gauche n'a pas pu être suivie et soumise à un examen plus complet, car la malade succombait par broncho-pneumonie le lendemain.

L'autopsie montre la réalité d'une broncho-pneumonie purulente et de lésions myocardiques.

Les méninges sont légèrement épaissies et les vaisseaux cérébraux sont le siège d'une artério-sclérose particulièrement accusée au niveau du tronc basilaire.

Les coupes macroscopiques des hémisphères montrent des lacunes miliaires du putamen n'intéressant pas les fibres pyramidales.

Par contre, on relève l'existence de petits ramollissements de l'étage antérieur de la protubérance, occupant en hauteur le tiers moyen du métencéphale.

Le tronc cérébral est inclus à la colloïdine et débité en coupes sérieées, colorées par les méthodes habituelles. Leur étude permet d'apprécier le siège et l'étendue des foyers protubérantiels, de suivre les dégénérescences qui en résultent.

Tiers supérieur de la protubérance. Les premières coupes passent par la région de raccordement pédonculo-protubérantielle, au début de la commissure de Wernekink et au-dessous de l'émergence du nerf trochléaire. A ce niveau, les systèmes myéliniques de la calotte se présentent avec leur aspect et coloration normaux, sauf le Reil médian droit dont le quart interne, juxta-médian, est clairsemé, pâle, donc

dégénéré en partie. A noter en outre que l'aqueduc de Sylvius est linéaire et circonscrit par une gliose sous-épendymaire marquée. Le pied de la protubérance est normal, les fibres pyramidales prennent fortement la laque hématoxilique et ne laissent reconnaître aucune dégénérescence, il en est de même pour les fibres ponto-cérébelleuses. Sur les coupes plus basses cet aspect se maintient sensiblement, c'est donc dire que les pédoncules cérébelleux supérieurs, le faisceau central de la calotte, la bandelette longitudinale postérieure, la substance réticulée et le ruban de Reil sont normaux. Par contre, à mesure qu'on approche du tiers moyen métencéphalique, on remarque une légère pâleur du

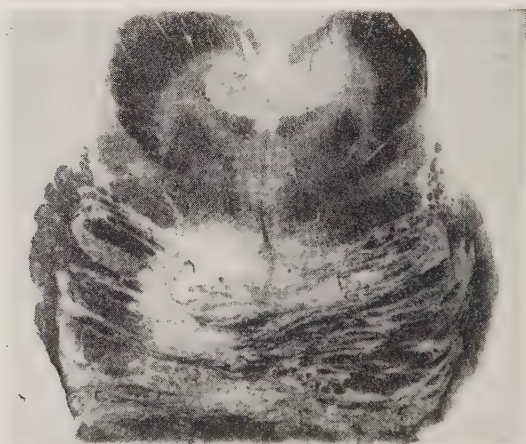


FIG. 25. — Cas Be... Tiers supérieur de la protubérance.
Ramollissement partiel du territoire paramédian droit.

faisceau pyramidal droit, due à sa dégénérescence rétrograde, pâleur qui devient d'autant plus nette que l'on approche du foyer.

Les *foyers* siègent l'un à droite, le plus important, sur tout le tiers moyen en hauteur ; l'autre, à gauche, beaucoup plus restreint, occupe la partie supérieure du tiers inférieur de la protubérance.

Le *foyer droit* est dû à l'oblitération d'une artère paramédiane près de son origine. Il s'étend d'arrière en avant et de haut en bas, de telle façon qu'on ne peut pas apprécier son extension totale sur une seule coupe, car les supérieures ne montrent que son extension dorsale, tandis que les inférieures n'intéressent que ses limites ventrales. Ce foyer anfractueux, irrégulier, parsemé de ponts fibro-gliaux, est arrondi. Il s'étend depuis le Reil médian dont les fibres

internes, juxta-médianes sont intéressées jusqu'aux fibres ponto-cérébelleuses ventrales, il détruit tout ensemble les fibres pyramidales, surtout les dorso-médianes, et les fibres ponto-cérébelleuses dorsales et moyennes, mais celles-ci sur une faible hauteur seulement.

— A noter, toujours à droite, un petit ramollissement miliaire dans le territoire d'une circonférentielle courte sectionnant quelques fascicules du pédoncule cérébelleux moyen.

A *gauche*, le foyer est beaucoup moins important, aussi bien en surface qu'en hauteur. Il siège sur la partie supérieure du tiers inférieur protubérantiel. Il est dû au ramollissement terminal d'une paramédiane et détruit les fibres dorsales et médianes de projection corticale, ainsi qu'une

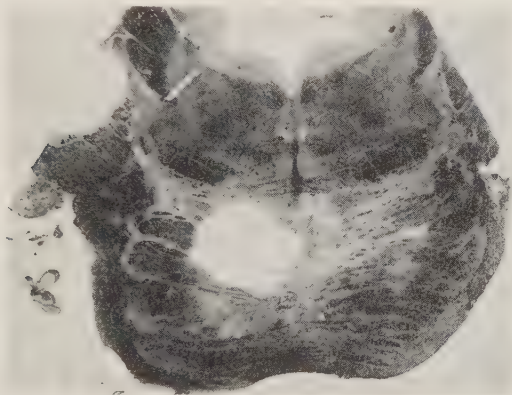


FIG. 26. — Cas Be... Ramollissement paramédian partiel.
Intégrité relative de la calotte.

partie des fibres ponto-cérébelleuses dorsales et moyennes. Il n'atteint pas en arrière le Reil médian dont le sépare un intervalle de substance normale.

Les *coupes* suivantes de la protubérance, du bulbe ne révèlent aucun autre foyer et permettent d'étudier les dégénérescences que nous signalons plus loin.

Les méthodes cytologiques et vasculo-conjonctives n'offrent que peu d'intérêt pour le but que nous nous proposons. D'une façon générale, toutes les formations cellulaires des régions étudiées sont bien conservées par rapport à l'âge du sujet ; par contre, il y a de nombreux produits de désintégration métachromatiques, accumulés au voisinage des vaisseaux.

Les vaisseaux sont épaissis, quelques-uns très dilatés, surtout les capillaires et veines de la calotte protubérantielle. Mais il n'y a point de manchons périvasculaires.

Sur le plancher du quatrième ventricule, on remarque une gliose sous-épendymaire marquée, réalisant des images en bouffes touffues et abondants.

Les mailles du foyer présentent encore des corps granuleux.

Les dégénérescences. — Le Reil médian droit n'a été intéressé que dans ses fibres juxta-médianes dont la dégénérescence ascendante peut se suivre vers le thalamus. Mais c'est une pâleur légère cantonnée au quart interne.

Les pédoncules cérébelleux moyens n'offrent pas de dégénérescence bien nette, tout au plus y a-t-il une pâleur très clairsemée au niveau des foyers.

La *dégénérescence pyramidale* est plus intéressante parce qu'elle offre quelques particularités. A droite, nous avons noté une légère dégénérescence rétrograde sur un trajet très court ; la dégénérescence descendante qui semble de prime abord peu marquée, au niveau des coupes voisines de la lésion, va en s'accusant à mesure que l'on descend dans le bulbe ; en outre, au début, elle paraît n'intéresser que les fibres dorsales et médianes, tandis que dans le bulbe elle est générale et marquée.

A *gauche*, nous n'avons pas pu relever de dégénérescence rétrograde. Quant à la dégénérescence descendante, très peu marquée dans le pont, elle devient diffuse et un peu plus visible à mesure que l'on descend dans le bulbe. Mais elle est légère et non comparable à celle du faisceau hétérolatéral.

En résumé donc : chez une malade âgée de 82 ans, à la suite de petits ictus, s'installe un tableau caractérisé par une hémiparésie gauche totale à type capsulaire et une hémiparésie droite. L'examen anatomique révèle l'existence d'un foyer de ramollissement protubérantiel dû à l'oblitération des artères paramédianes droites qui irriguent le tiers moyen et la moitié du tiers supérieur du pied protubérantiel. L'encéphalomalacie détruit les fibres du faisceau pyramidal, les fibres ponto-cérébelleuses moyennes et dorsales, enfin quelques rares fibres des plus antérieures du ruban de Reil dans son 5° interne. Enfin, dans la région basse, un foyer plus petit, plus ancien, apparaît sur le pied gauche où il vient lécher les fibres de projection les plus internes, fronto-pontiques, et quelques faisceaux appartenant au faisceau pyramidal.

Ces foyers donnent lieu à la dégénérescence du faisceau pyramidal droit qu'on peut suivre à travers la protubérance basse, le bulbe et la moelle. Les fibres ponto-cérébelleuses moyennes sont également dégénérées, mais sur une faible hauteur uniquement. Enfin le faisceau pyramidal gauche offre aussi une très légère pâleur.

OBS. VIII. — A 69 ans, hémiparésie gauche, s'accusant progressivement sans ictus. Troubles sensitifs légers. Pas de paralysie faciale gauche.

Autopsie. — Ramollissement en chapelet d'une des paramédianes supérieures droites. Dégénérescence descendante du faisceau pyramidal. Pâleur du Reil médian.

M. Ke..., 69 ans, forgeron, est admis le 5 juin 1930 à l'hospice Paul-Brousse pour l'âge. Rien à signaler quant à ses antécédents personnels et héréditaires.

A l'examen d'entrée on ne trouve aucun signe neurologique ni viscéral. L'examen du sang montre : urée, 0,28, albumine, 94 gr. 10, Bordet-Wassermann négatif.

Le 23 septembre 1932 il entre à l'infirmerie pour des crises de dyspnée nocturne. L'examen montre des signes discrets de Brightisme avec insuffisance cardiaque pour lesquels il est traité. Au point de vue neurologique, bien qu'il n'ait eu aucun ictus, ni étourdissement, il accuse une maladresse de la main gauche. De même, les mouvements du membre inférieur gauche sont moins bien exécutés. Aussi bien la motilité volontaire que passive, la force segmentaire, le tonus musculaire sont conservés à droite et à gauche. Peut-être faut-il noter une diminution de la force musculaire à gauche et certaine maladresse motrice, mais étant donné l'âge et les antécédents du malade, on ne peut pas l'affirmer.

Les *réflexes tendineux*. Aux membres supérieurs, ils sont normaux à droite, à gauche ils sont vifs. Aux membres inférieurs, les patellaires sont normaux, l'achilléen vif à gauche.

Le réflexe cutané pantaire, à droite en flexion, à gauche en extension franche.

Pas de troubles de la série cérébelleuse. Troubles sensitifs discrets à gauche, hypoesthésies tactile et profonde légères.

Face. — Pas de paralysie faciale. Motilité oculaire extrinsèque et intrinsèque normales. Articulation verbale, déglutition également. Réflexe masséterin vif. Phénomène de la moue ébauchée.

Pas d'apraxie. Le psychisme est bien conservé, aucun affaiblissement.

Etat général médiocre. Œdème malléolaire vespéral. Pollakiurie. Cœur : tachy-arythmie, clangor aortique, insuffisance mitrale fonctionnelle. Tension artérielle : 19-9 (Vaquez). Sang : urée, 0 gr. 20. Albumines : 106 gr. 35.

15 jours après, grâce à une cure tonicardiaque, le malade regagne le pavillon de valides.

Peu à peu pourtant l'hémiparésie gauche s'affirme. Le malade se plaint de la faiblesse du membre inférieur gauche, surtout pendant la marche. L'examen ne révèle pourtant pas de signes bien manifestes d'hémiplégie. La motilité volontaire élémentaire est conservée, mais, comparés avec ceux des membres droits, les mouvements sont moins bien exécutés. De même, il y a une légère diminution de la force segmentaire. Le tonus est sensiblement normal. Les réflexes tendineux sont très vifs à gauche, normaux à droite. Enfin, il existe un signe de Babinski très net du même côté.

Le 20 décembre 1932 il entre à nouveau à l'infirmerie parce que, depuis trois jours, il semble bizarre et paraît absent, il devient turbulent. Puis, ce jour, sans qu'il y ait eu ictus brusque, peu à peu il perd connaissance et entre dans un état semi-comateux dont il sort rapidement. Lorsqu'on l'examine il ne parle pas, on ne peut en tirer aucune réponse. Cependant, il semble comprendre assez vaguement ce qu'on lui demande. Il reste immobile, ses membres ne semblent pas être paralysés, levés, ils retombent lentement sur le lit.

Il sent bien lorsqu'on le pince ou qu'on le pique, mais la perception est lente : il se passe un temps avant que le réflexe de défense apparaisse. La sensibilité profonde est émue.

La motilité oculaire est normale, la pupille gauche est plus grande que la droite, mais toutes deux réagissent bien.

Les réflexes tendineux sont comme précédemment très vifs à gauche, normaux à droite. Le signe de Babinski se fait en extension à gauche, en flexion à droite.

Le 21 décembre le malade semble plus éveillé, mais on constate une aphasia sensorielle et une hémianopsie latérale droite.

Par ailleurs, l'hémiplégie gauche demeure fruste et n'a pas évolué.

Etat général médiocre. Broncho-pneumonie. Urée du sang : 0,38.

Le 23 décembre il présente plusieurs crises comitiales généralisées, dans l'intervalle desquelles l'état neurologique n'est pas modifié.

La ponction lombaire ramène un liquide clair, non hypertendu. Il n'y a pas de lymphocytose, l'albumine est de 0 gr. 15, le Wassermann subpositif. Enfin, le 24 décembre, le malade meurt.

L'autopsie met en évidence une athéro-sclérose aortique marquée et une broncho-pneumonie bilatérale.

L'aspect extérieur de l'encéphale ne montre rien d'anor-

mal si ce n'est un épaississement des lepto-méninges, accusé surtout au niveau du cervelet. Après coupes horizontales, on trouve : 1° une hydrocéphalie interne bilatérale, très marquée, avec atrophie massive du corps calleux ; 2° l'existence d'une hémorragie récente, bien limitée, entourée d'une zone très œdématisée, située dans la partie postérieure de la première circonvolution temporale gauche, fusant profondément dans le centre ovale. Les noyaux gris centraux, la capsule interne sont d'apparence absolument normale, il en est de même pour les pédoncules cérébraux,



FIG. 27. — Cas Ke... Coupe au niveau du tiers supérieur de la protubérance. Ramollissement en chapelet à droite.

le cervelet. La protubérance, par contre, renferme un ramollissement du pied droit.

Etude histologique. — L'examen de la région ponto-pédonculaire révèle l'intégrité des faisceaux de projection rolandique et corticale, ainsi que celle de la plupart des systèmes de la calotte. Celle-ci ne renferme d'autre altération que la dégénérescence ascendante des deux tiers internes du Reil médian droit et celle, beaucoup plus parcelaire, des fibres internes droites du même faisceau.

Le foyer. — Plus bas, au niveau de la moitié, environ, du tiers supérieur de la protubérance, on aperçoit la limite supérieure du territoire malacique sous forme d'un ramol-

lissement en chapelet de la paramédiane droite. A noter l'épaississement considérable des artérioles paramédianes droite et gauche, qui contraste avec l'état à peu près normal du tronc basilaire et d'une de ses branches importantes, probablement la cérébelleuse supérieure droite.

A mesure que l'on examine des coupes plus basses, le territoire ramolli devient de plus en plus ventral, suivant le trajet de l'artère qui est ascendant. Le pôle inférieur du foyer se trouve à peu près sur la limite inférieure de la racine trigémellaire. En hauteur, le ramollissement occupe environ la moitié supérieure du pont, en surface, la moitié interne du pied : il s'étend des fibres ponto-cérébelleuses ventrales, non intéressées, aux deux tiers internes du ruban



FIG. 28. — Cas Ke... Tiers moyen de la protubérance. Ramollissement en chapelet de la paramédiane droite. Participation de la calotte.

de Reil, qui, eux, sont altérés. Il sectionne tout ensemble les neurones ponto-cérébelleux dorsaux et moyens, la grande majorité des fibres de projection corticale et les deux tiers internes du Reil médian.

Il faut signaler, à gauche, la présence d'un petit foyer plus récent, dû à l'oblitération des branches terminales de la paramédiane gauche ; il intéresse quelques fascicules dorsaux ponto-cérébelleux et quelques fibres, les plus internes, du Reil médian.

Sur les coupes de la protubérance basse, du bulbe, il n'y a pas d'autres lésions, si ce n'est la dégénérescence et l'atrophie de la pyramide droite, beaucoup plus marquée sur les fibres dorsales.

Le tronc basilaire présente des parois normales, il en est de même pour ses branches importantes, circonférentielles

longues. Le processus athéro-sclérotique est concentré avec une saisissante élection, uniquement sur les artérioles paramédianes supérieures, dont les parois considérablement épaissies, gonflées, sont en dégénérescence hyaline grossière, remplies de cellules à graisse, d'aiguilles d'acides gras, par endroits même clivées par la précipitation des blocs de cholestérine. Enfin les gaines adventitielles sont bourrées d'un manchon inflammatoire formé d'éléments lymphocytaires, parmi lesquels on reconnaît de rares plasmocytes.

Le territoire ramolli est en pleine organisation conjonctivo-névroglique, il renferme encore de nombreux corps granuleux ; le territoire environnant révèle une prolifération névroglique intense.



FIG. 29. — Cas Ke... Bulbe. Démyélinisation de la pyramide droite.

Obs. IX. — A 60 ans, ictus, hémiplegie droite à prédominance crurale. Paralysie faciale droite.

Autopsie. — Ramollissement partiel d'une paramédiane protubérantielle gauche. Ramollissement plus récent de l'hémicalotte gauche.

M. Rem., âgé de 59 ans, est admis à l'hospice Paul-Brousse le 7 juin 1923, parce qu'il ne peut pas subvenir à ses besoins.

Pas d'antécédents héréditaires précis.

Il est aveugle de naissance ou depuis sa toute première enfance, il ne garde pas le souvenir d'avoir vu. Il prétend

pourtant que sa cécité est due à un orage, qui l'a surpris quand il avait trois ans, au cours duquel un éclair l'aurait ébloui. Il a essayé, malgré sa cécité, de gagner sa vie en exerçant divers petits métiers : il a été tour à tour sonneur de cloches, chantre, tourneur de meule, aiguiser, etc. Mais en dernier il ne pouvait plus gagner sa vie, raison pour laquelle il s'est fait admettre il y a cinq ans à l'hospice de Nanterre, d'où il a été envoyé à Paul-Brousse.

A l'examen d'entrée on ne trouve, en dehors de la cécité, aucun trouble d'ordre neurologique. Mais en février 1924 il est frappé d'un ictus, avec perte de connaissance de courte durée, à la suite duquel ses membres gauches sont paralysés et la face déviée à droite. L'hémiplégie gauche de type central est totale et flasque au début. Rapidement s'installe une contracture et les mouvements reviennent peu à peu. A l'examen pratiqué un mois après l'ictus on note une parésie faciale gauche, légère, presque imperceptible à l'inspection mais décelable par les signes classiques.

La motilité volontaire est très diminuée à gauche, beaucoup plus au membre supérieur, mais les mouvements élémentaires sont possibles. La marche se fait en fauchant, est lente et fatigante.

Une contracture modérée de type pyramidal, limite la mobilisation passive.

Les réflexes tendineux sont très vifs à gauche, normaux à droite. Le réflexe cutané plantaire se fait en extension franche à gauche, en flexion à droite.

Il n'y a pas de troubles nets de la sensibilité, ni de troubles sphinctériens.

Sang : urée, 0 gr. 28. Bordet-Wassermann, négatif.

L'état du malade, après une période courte de récupération, s'est maintenu à peu près stationnaire, la marche est devenue un peu plus facile mais reste toujours fatigante, le membre supérieur par contre est plus touché.

Etat le 1^{er} février 1932, soit huit ans après l'ictus. Le malade marche assez bien, mais se fatigue vite de la jambe gauche qui est plus lourde et plus maladroite que la jambe droite. Elle reste raide et contracturée. Le bras reste immobilisé en demi flexion avec adduction et rotation interne. Contracture très nette. Les mouvements volontaires de ce bras sont très lents et très diminués d'amplitude dans les différents segments. Réflexes tendineux, tous plus vifs à gauche qu'à droite.

Réflexes cutanés plantaires

Indifférent à gauche par la manœuvre classique, mais extension nette par friction transversale du talon antérieur. Flexion très nette à droite par la manœuvre de Babinski.

Pas de trépidation épileptoïde, ni de clonus de la rotule.

Modifications des téguments. Refroidissement et cyanose de la main gauche.

Sensibilité superficielle et profonde normale, mais le malade reconnaît mal les petits objets avec la main gauche ; il ne distingue pas la nature de ces objets (bois, fer, caoutchouc, etc.). Le sens stéréognostique est donc diminué.

Yeux. — Amaurose complète de naissance. Atrophie oculaire.

Le psychisme est normal. Les sphincters sont normaux. L'état général est satisfaisant.

La pression artérielle au Vaquez : 20-10.

Le malade est mort par défaillance cardiaque le 23 juin 1933, mais il n'a pas été revu dans l'intervalle.

A l'autopsie, pas de lésions en foyer corticales ni centrales, les noyaux gris semblent normaux. Lacunes nombreuses de la protubérance occupant le pied et la calotte droits.

L'examen histologique montre un ramollissement ancien de la moitié interne de la calotte droite dans son tiers moyen, sectionnant la bandelette longitudinale postérieure, le faisceau central de la calotte et la moitié interne du Reil médian.

Un foyer plus étendu en hauteur et en surface détruit le secteur dorsal du pied droit, c'est-à-dire les fibres pontocérébelleuses et pyramidales dorsales.

Dans le pied gauche, minuscule foyer dans la région moyenne.

Le pédoncule cérébelleux supérieur, les nerfs abducteur, facial et trijumeau sont intacts.

Dégénérescence ascendante du Reil médian, descendante et légère du faisceau pyramidal droit, de la bandelette longitudinale postérieure. Le faisceau central de la calotte ne présente pas de dégénérescence ascendante, mais par contre une dégénérescence descendante marquée. Pourtant cette dégénérescence ne se poursuit pas de façon régulière, depuis la malacie jusqu'à l'olive ; elle est inégale ; sur quelques coupes on voit en effet des fibres de la substance réticulée s'entrecroiser dans la place qu'il occupe et quelques-unes semblent s'y incorporer.

L'olive bulbaire droite présente au maximum les lésions myéliniques et cytologiques de la dégénérescence hypertrophique.

Un dernier point à retenir, c'est la présence d'un processus de régénération nerveuse dans la calotte, sous l'épendyme. Il s'agit de fibres myélinisées groupées en faisceau, qui semblent s'apparenter à la bandelette longitudinale postérieure et à la substance réticulée, s'en détacher, pousser et aller former un névrome amyélinique sous-épendymaire, alors que les fibres sont myéliniques.

De ces observations, on peut rapprocher nos cas où la paralysie pseudo-bulbaire a été précédée d'une hémiplegie par ramollissement partiel d'une paramédiane.

*
**

Voici donc plusieurs observations d'hémiplegie liée à un foyer malacique intra-protubérantiel et dont les manifestations cliniques se sont montrées si nettes que, dans un cas, le diagnostic, dès les premiers jours, a pu être établi. Dans le premier comme dans le second groupe d'observations, la paralysie, flasque au début, s'est assez rapidement modifiée par l'apparition de contractures immobilisant le membre supérieur en extension et l'inférieur en flexion. La spasmodicité s'avérait ici, en outre, par la surréflexivité tendino-osseuse ; enfin, la réflexivité cutanée se montrait grossièrement perturbée avec extension franche de l'orteil. Quant aux troubles de la sensibilité, leur évolution est curieuse à noter : assez nets pendant les premiers jours, ces perturbations objectives s'émoussèrent et s'évanouirent presque complètement.

De toute évidence, les éléments du syndrome que nous venons d'esquisser ne permettent pas l'hésitation quant à la nature et au siège encéphalique de la lésion causale. Mais dans quelle mesure peut-on préciser la topographie protubérantielle du foyer ? Tel est le point que nous voudrions préciser maintenant. Selon Ch. Foix et Hillemand, l'hémiplegie protubérantielle se marque surtout par les caractères suivants : rapidité, brutalité même de l'hémiplegie, absence de monoplégie et de symptômes cérébelleux, jamais d'aphasie dans l'hémiplegie droite chez le droitier.

Incontestablement, ces traits sont de toute première importance et confèrent à l'hémiplegie protubérantielle une empreinte très personnelle, mais ils ne sont pas les seuls, et certains appellent une légère

correction. Selon Foix et Hillemand, l'hémiplégie protubérantielle apparaît, dès le principe, globale, c'est-à-dire que la paralysie s'étend régulièrement aux membres supérieur et inférieur comme à la face, contrairement à l'hémiplégie cérébrale, laquelle, on le sait, frappe souvent bien davantage tel ou tel segment de la moitié du corps. Vraie sans doute d'une manière générale, cette règle comporte des exceptions avec lesquelles il faut compter.

Dès 1924, M. Barré, dans un très intéressant travail, attirait l'attention sur ce fait que, précisément, les lésions protubérantielles et bulbaires entraînaient souvent, non pas une hémiplégie globale et massive, mais une hémiplégie à prédominance crurale. M. Barré écrit : « Dans de nombreux cas, le trouble (paralysie) du membre supérieur était si léger, si hors de proportion avec celui du membre inférieur, si complètement indifférent au patient et même si parfaitement ignoré de lui qu'on pouvait dire qu'il s'agissait uniquement d'une monoplégie. » Nous rapportons plus loin des cas de paraplégie pure d'origine protubérantielle, qui montrent l'exactitude de l'opinion défendue par M. Barré.

Il convient donc de retenir que si, dans la règle, l'hémiplégie créée par un foyer destructif protubérantiel se montre globale, il est des cas beaucoup plus rares dans lesquels la paralysie s'accuse davantage sur un membre, généralement le membre inférieur. Nous donnerons la raison de ce fait au chapitre de la paraplégie protubérantielle.

Aux caractères particuliers que nous venons de rappeler, on peut ajouter, d'après nos observations, quelques traits qui ne sont pas sans valeur. Contrairement à l'hémiplégie cérébrale banale qui, lorsqu'elle est complète d'emblée, apparaît généralement précédée ou accompagnée de perte de connaissance, l'hémiplégie protubérantielle massive peut ne déterminer aucun trouble sérieux de la conscience ; d'au-

tre part, si la première phase de l'hémiplégie est marquée par quelques troubles objectifs de la sensibilité, ceux-ci rétrocedent très vite et disparaissent ; la paralysie demeure, tout au contraire, immuable, sa physionomie se modifie par l'invasion de la spasmodicité et des contractures, mais la perte de la motricité volontaire ne change pas. L'intégrité absolue des fonctions psychologiques et du langage extérieur et intérieur n'est pas moins frappante ; en cas d'hémiplégie droite, chez un droitier, l'absence de tout phénomène d'ordre aphasique contrastant avec la profondeur de la paralysie doit immédiatement donner à penser à une localisation protubérantielle.

Cette absence de retentissement de la lésion sur les fonctions psychiques est telle que l'on a pu suivre de très près, pendant 7 ans, une malade atteinte d'hémiplégie protubérantielle gauche et constater que le délire de persécution systématisé dont cette patiente était affectée depuis de longues années, n'avait pas subi la moindre déformation, ni la plus légère inflexion dans son développement (obs. II). Il s'en faut cependant que le diagnostic de l'hémiplégie pontique soit aisé et assuré sur une base solide dans tous les cas. Nous n'en voulons pour preuve que l'observation rapportée par Ottonello et nos cas.

L'hémiplégie consécutive aux lésions focales limitées à la protubérance comporte, nous l'avons indiqué, une prédominance presque exclusive des troubles moteurs ; avant nous, Lewandowsky en avait fait la remarque.

Toutefois, ici encore, toute règle comporte quelque tempérament, et le fait publié récemment par Dimitri invite à la prudence. Chez le malade observé par cet auteur, non seulement l'hémiplégie n'était pas dépouillée de perturbations objectives de la sensibilité, mais l'intensité des phénomènes algiques et la discrétion du déficit moteur firent porter le diagnostic de syndrome thalamique. L'étude histologique

nous fournit la raison de cette anomalie. En effet, le foyer de ramollissement causal dû à l'oblitération d'une circonférencielle courte ne se limite point à l'étage antérieur du pont, mais il se prolonge en arrière et détruit, sur une courte portion, le tiers externe du Ruban de Reil médian.

Tel est, dans son ensemble, le tableau clinique de l'hémiplégie d'origine protubérantielle, mais parfois celle-ci se complique par l'adjonction de symptômes liés à l'atteinte de la calotte pontine et qui, bien loin de rendre plus épineux le diagnostic topographique, permettent de le préciser. C'est à ce titre que nous rapportons l'observation qui suit :

OBS. X. — A 68 ans, ictus brutal. Hémiplégie droite avec participation du facial inférieur et paralysie du regard vers la gauche.

Autopsie. — Ramollissement protubérantiel total du territoire des paramédianes gauches s'étendant en hauteur sur les deux tiers supérieurs de la protubérance. La partie juxta-médiane de la calotte est intéressée.

Mme Mailf... Marie, âgée de 66 ans, femme de ménage de sa profession, est admise à l'Hospice Paul-Brousse, le 6 mars 1929, pour l'âge et des troubles liés à l'hypertension artérielle.

Mariée depuis une trentaine d'années, elle a un enfant bien portant, n'a jamais fait de fausses couches. Depuis quelque temps sont apparus des palpitations, un essoufflement, quelques céphalées et de légers troubles visuels.

A l'examen d'entrée (mars 1929), on note qu'il s'agit d'une femme de petite taille, légèrement amaigrie, son poids est de 47 kg. Elle ne présente aucun trouble moteur ni psychique. On relève, par contre, une hypertension artérielle marquée : 25-11 (au Vaquez), et l'auscultation cardiaque fait entendre un clangor aortique. La diurèse semble normale et l'examen ne met pas en évidence d'albuminurie ni de glycosurie. La malade est admise dans un pavillon de valides où elle reste jusqu'au mois de mars 1930. A cette date, une pneumonie nécessite son admission à l'infirmerie. L'examen

pratiqué, après cet épisode pulmonaire, montre que l'état neuro-somatique de la malade n'est pas modifié ; la marche, la station, les réflexes, le psychisme sont sensiblement normaux et correspondent à ceux d'une personne de son âge.

La patiente peut donc regagner le pavillon des valides où elle reste jusqu'au 12 mars 1931, où elle est frappée d'un ictus sévère avec perte de connaissance, ictus suivi d'hémiplégie droite totale. Lorsqu'on l'examine, le lendemain, on se trouve en présence d'une malade n'ayant pas encore recouvré entièrement ses sens. On constate une hémiplégie droite flasque, les membres soulevés du lit retombent lourdement, les traits sont déviés vers la gauche. Il est impossible de rechercher les troubles de la sensibilité.

Les réflexes tendineux des membres supérieur et inférieur sont très faibles à droite, plus nets à gauche.

Le réflexe cutané plantaire se fait en extension franche à droite, en flexion à gauche.

L'état général est profondément touché, la respiration difficile, enfin, on note un abaissement considérable de la T.A. qui est tombée à 15-11 (prise au membre sain) et une élévation légère de la température qui oscille aux environs de 38°.

Quatre jours plus tard, l'état de la malade reste à peu près le même. L'hémiplégie reste flasque et aussi marquée qu'au premier jour. La perte absolue de la motilité frappe d'une manière égale le membre supérieur et l'inférieur ainsi que l'hémiface droite.

La mobilisation passive des différents segments des membres paralysés n'entraîne aucune réaction douloureuse et permet de se rendre compte de la flaccidité, du relâchement musculaire des membres droits.

Les réflexes tendineux, achilléens et rotuliens existent et se montrent plus nets du côté droit. Le signe de Babinski est toujours positif à droite, tandis qu'à gauche, le réflexe se fait en flexion.

Il existe, en outre, une paralysie faciale droite de type central ; les traits sont déviés vers la gauche, la commissure labiale droite, l'aile du nez sont tombantes ; un léger ptosis et une hypotonie marquée des muscles faciaux du territoire atteint complètent le tableau. Notons enfin une *paralysie du regard vers la gauche*.

Les troubles de la sensibilité ne peuvent pas être mis en relief, car l'état de la malade ne permet pas leur recherche précise. L'état général est précaire.

On examine pour la dernière fois la malade, le 18 mars, 6 jours après l'ictus, elle reste toujours inerte au lit ; les membres droits flasques, relevés, retombent lourdement sur le plan du lit.

Le membre supérieur gauche est également flasque, mais

quand on l'excite, la malade exécute des mouvements des doigts.

La face est asymétrique, les deux côtés sont hypotoniques, mais le droit plus que le gauche ; les traits sont déviés vers la gauche.

Du côté des yeux, on constate une déviation légère du globe en dehors.

La fente palpébrale droite est moins ouverte. La pression du facial gauche provoque la contraction des muscles faciaux à gauche (signe de Marie et Foix). Pas de réflexe labial.

Réflexes : cornéens, abolis à gauche et à droite. Quant aux réflexes tendineux, le *patellaire* droit est très net, le *patellaire* gauche net également. Les *achilléens* sont abolis.

Signe de Babinski bilatéral ; pas de signes de Mayer ni d'Hoffmann.

Signes oculaires. Paralyse des mouvements actifs, automatiques et volontaires, des globes vers la gauche (côté sain). Les mouvements de rotation passive de la tête à gauche entraînent une déviation du regard vers la droite. L'excursion des globes en haut et en bas est normale. Pas de modification des pupilles dont les réactions sont conservées.

Début d'escarre à la fesse droite.

Ponction lombaire : tension 32 au manomètre de Claude, eau de roche, pas de lymphocytose ni d'hyperalbuminose (0 gr. 30). Réaction de Bordet-Wassermann négative.

Après avoir présenté un court épisode fébrile, avec hyperthermie à 40°, la malade succombe le 19 mars 1931, sept jours après l'ictus hémiparalytique.

A l'autopsie, intégrité de l'écorce, de la substance blanche des hémisphères, de la capsule interne et des noyaux gris centraux, du pédoncule, du cervelet. Les coupes transprotubérantielles montrent un très beau ramollissement du territoire paramédian gauche dû à l'oblitération de l'artère à son origine, occupant les deux tiers supérieurs de la protubérance, détruisant complètement les éléments nerveux de la moitié gauche du pied. Intégrité apparente de la calotte, sauf dans sa région juxta-médiane (fig. 30 et 31). Bulbe normal.

Le tronc cérébral est inclus à la celloïdine et débité en coupes sérieuses.

Examen histologique. — Région haute du pédoncule cérébral (fig. 32). Tous les éléments myéliniques et cellulaires du pied, de la calotte, de la région infundibulo-tubérienne sont absolument normaux. Absence de dégénérescence rétrograde du faisceau pyramidal gauche.

Région haute de la protubérance. Sur une coupe passant par l'entrecroisement du pathétique, la commissure de Werneck et le foramen cæcum, on peut voir que, sauf une légère pâleur du segment interne du pied gauche, tous les



FIG. 30. — Cas Ma... Ramollissement total de la paramédiane gauche. Intégrité de la calotte à ce niveau.



FIG. 31. — Cas Ma... Limite inférieure du foyer. Intégrité apparente de la calotte.



FIG. 32. — Cas Ma... Région mésencéphalo-sous-optique.
Aucune lésion.



FIG. 33. — Cas Ma... Coupe au niveau de l'entrecroisement du
pathétique. Dégénération rétrograde partielle de la voie pyra-
midale droite.

autres systèmes myéliniques sont absolument normaux (fig. 33).

Le foyer. — L'examen des coupes suivantes montre l'apparition du foyer, son extension, sa diminution, et permet de saisir les dégâts qu'il occasionne. Nous serons très brefs sur cette description, les photographies qui accompagnent ce compte rendu sont assez expressives pour nous éviter une longue description sans intérêt.



FIG. 34. — Cas Ma... Aspect caractéristique du ramollissement paramédian : destruction de l'hémipont gauche. Intégrité, à ce niveau, de la calotte. (Photo. renversée).

Le ramollissement revêt la forme rectangulaire classique des foyers paramédians totaux. Les parois abruptes et anfractueuses circonscrivent un vaste espace où tout élément a disparu et qui répond assez bien à l'hémipied protubérantiel gauche sur ses deux tiers supérieurs. Sur toute cette hauteur, les fibres pyramidales, les fibres cortico-protubérantielles, les noyaux et fibres ponto-cérébelleux sont complètement détruits. Mais l'examen des coupes sériées permet encore de préciser que le tiers interne du Reil médian et la partie toute interne de la substance réticulée sont également intéressés par la nécrobiose. Sur deux coupes le processus avance, effilé, et vient sectionner les fibres plus postérieures de la bandelette longitudinale inférieure.

Les autres formations de la calotte, faisceau central, noyau de la substance réticulée, deux tiers externes de la substance réticulée, noyaux du trijumeau sont absolument normaux.

Sur le tiers inférieur de la protubérance, on note un œdème important de la moitié gauche qui semble hypertrophique. On y remarque une pâleur marquée des faisceaux cortico-protubérantiels et pyramidal gauches. Les formations de la calotte, et en particulier la bandelette longitudinale postérieure et le corps trapézoïde, ne montrent aucune

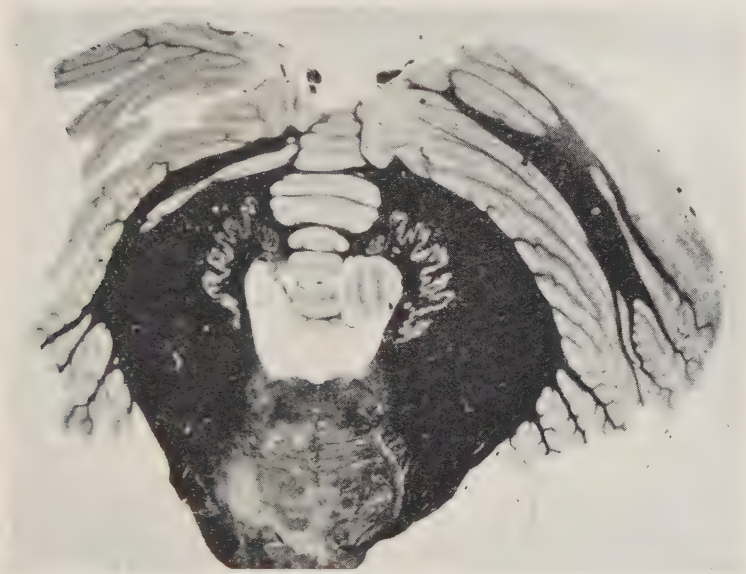


FIG. 35. — Cas Ma... Limite inférieure du foyer, participation de la région juxta-médiane de la calotte.

altération. Il en est de même pour les deux nerfs de la région, facial et abducens, dont on peut suivre le trajet radiculaire intra-pontique sur la série de coupes, depuis leurs noyaux jusqu'à leur émergence respective, ils sont absolument normaux.

Etude des dégénérescences. — Pour des raisons matérielles sur lesquelles il est superflu d'insister, nous avons dû renoncer à étudier par la méthode de Marchi ce cas, précieux pour éclairer certains points anatomiques — la correspondance des noyaux pontiques et le cortex cérébelleux, entre autres. La méthode de Marchi seule pouvait donner quelques résultats malgré la rapidité d'évolution (7 jours).

Comme on pouvait s'y attendre, nous n'avons pas pu déceler de dégénérescence ascendante du Reil médian.

De même le faisceau pyramidal, aussi bien sur toute la hauteur du bulbe que sur les différentes régions de la moelle, à la méthode de Loyez, ne révèle pas encore la dégénérescence pyramidale.

Nous avons étudié avec soin le cervelet, aussi bien par les méthodes myéliniques que cytologiques. On y trouve une pâleur du pédoncule cérébelleux moyen et de l'album central qui tranche avec la coloration meilleure du pédoncule cérébelleux inférieur et avec la toison et le hile du noyau dentelé. Le cortex cérébelleux présente quelques lésions légères d'involution sénile, mais, à notre sens, pas de lésions nettes. D'ailleurs, les lamelles vermiennes et hémisphériques offrent la même structure.

En résumé, l'examen anatomique met en évidence l'existence d'un gros ramollissement protubérantiel total du territoire paramédian gauche (fig. 34) s'étendant en hauteur sur les deux tiers supérieurs de la protubérance. Des coupes sériees, colorées au Loyez, montrent la destruction complète des fibres de projection corticale, de la plupart des fibres ponto-cérébelleuses ventrales, moyennes et dorsales, enfin à son pôle inférieur le foyer s'avance en coin vers la calotte protubérantielle, sectionnant les fibres plus internes du ruban de Reil, les fibres internes de la substance réticulée et aussi quelques fibres dorsales de la bandelette longitudinale postérieure, mais n'intéressant point le faisceau central de la calotte.

Contrairement aux précédentes, cette dernière observation montre l'association de l'hémiplégie à une paralysie latérale du regard vers le côté sain ; au lieu de regarder sa lésion comme dans l'hémiplégie cérébrale banale, le malade regarde ses membres paralysés. C'est là un cas d'hémiplégie protubérantielle dont nous trouvons d'ailleurs un autre exemple dans la *Sémiologie* du professeur Déjerine. Nous n'avons rapporté cette observation que pour bien montrer l'importance que présente, dans des faits de ce genre, l'examen attentif de la fonction oculaire. Grâce à l'existence de ce type de paralysie oculaire de fonction, le diagnostic de lésion protubérantielle peut être porté.

Nous ne sommes pas, d'ailleurs, les premiers à insis-

ter sur l'intérêt sémiologique de la paralysie du regard ou de la déviation de celui-ci vers le côté paralysé, et sur la signification qu'il comporte du point de vue du diagnostic topographique de la lésion causale de l'hémiplégie. Déjà, en 1865, Joffroy confessait l'erreur qu'il avait commise pendant 16 jours en attribuant une hémiplégie gauche à un foyer cérébral, alors que le malade présentait une déviation paradoxale du regard du côté des membres paralysés. L'autopsie montra un foyer hémorragique occupant la moitié droite du pont.

Une confusion du même ordre a été faite par Noïca et Arana à propos d'une hémiplégie gauche accompagnée de quelques troubles de la sensibilité et d'une déviation conjuguée de la tête et des yeux vers le côté paralysé. L'examen nécropsique transforme le diagnostic d'hémiplégie capsulaire en celui d'hémiplégie protubérantielle en faisant découvrir l'existence de plusieurs foyers dont un important dans l'étage antérieur du pont et qui mordait en arrière sur le plan du Ruban de Reil.

II. — La paraplégie protubérantielle

La paraplégie pure dans les ramollissements protubérantiels n'est pas fréquente, elle n'a pas été décrite jusqu'à l'observation que nous avons rapportée avec M. Lhermitte (1). Charles Foix et Hillemand ne l'envisagent même pas, bien plus, ils prennent position contre les monoplégies par malacie protubérantielle. Cependant, Beadles, dans un travail, qui fait date, sur les anévrysmes des artères de l'encéphale, basé sur l'examen de 555 cas personnels ou recueillis dans la littérature, note expressément que si l'hémiplégie accompagne souvent les anévrysmes de la sylvienne et du tronc basilaire, la paraplégie, elle, ne s'observe que dans les anévrysmes du tronc basilaire. Mais pour cet auteur, la paralysie des membres inférieurs est due à la compression directe du pont de Varole. Telle n'est pas l'interprétation de John Rhein, à qui revient le mérite d'avoir apporté la première observation anatomo-clinique sur le sujet ; le neuropathologiste américain rappelle en 1911 que, sur 21 cas d'anévrysmes basilaires, à symptomatologie nette, on pouvait retenir 7 cas de paraplégies ou hémiplégies. Toujours suivant cet auteur, et nous partageons son opinion, les manifestations paralytiques sont dues, non pas à la compression elle-même, mais aux troubles circulatoires, voire au ramollissement du tissu nerveux dont

(1) Nous avons pu trouver dans la thèse de M. Lhermitte (Paris 1907), une observation très pure de paraplégie protubérantielle que nous résumons plus loin.

l'ectasie compromet la nutrition. Pour étayer cette thèse, Rhein apporte l'observation démonstrative que nous résumons.

OBS. X (*bis*)

Il s'agit d'un homme de 57 ans, hospitalisé en raison d'une paraparésie. Début deux ans auparavant par une hémiplégie gauche discrète à prédominance crurale ; plus tard le membre droit est paralysé à son tour et peu à peu la paralysie s'aggrave. A l'examen : motilité volontaire des membres inférieurs très diminuée, marche très difficile, spastique. Aucun trouble sensitif. Les membres supérieurs sont indemnes. Hyperréflexie tendineuse. Babinski en extension bilatérale. Clonus de la rotule. Pas de syphilis. Peu à peu les troubles s'accusent, la paraplégie devient plus nette, des troubles sphinctériens s'installent. Bref on se trouve en présence d'un tableau clinique « analogue à celui des myélites ». A l'autopsie, anévrysme du tiers antérieur du tronc basilaire, du volume d'un œuf de pigeon. L'examen du cerveau ne montre aucune lésion en foyer. A l'examen histologique les lobules paracentraux, la capsule interne, le pédoncule sont normaux. Dans la protubérance, tissu aréolaire, criblé, occupant la région dorsale du pied, au sein de ce tissu, les éléments nobles sont en désintégration. Infiltration de cellules rondes. Dans le bulbe : petite dégénérescence du Reil médian droit, dégénérescence diffuse des pyramides, infiltration de cellules lymphocytoïdes. La moelle ne présente aucune autre lésion que la dégénérescence diffuse des faisceaux pyramidaux.

En 1926, M. Barré, dans un travail peu connu, se basant uniquement sur des cas cliniques, soutient la possibilité de monoplégies, voire de paraplégies d'origine protubérantielle, sans préciser d'ailleurs aucune des raisons vasculaires et anatomiques qui les déterminent. *En effet, une double condition doit être remplie, à notre sens, pour qu'un tel syndrome apparaisse : c'est, d'une part, le maintien de la distribution somatotopique des fibres motrices jusque dans la protubérance ; c'est, d'autre part, un double ramollissement paramédian distal et symétrique.*

Si l'accord entre neuropathologistes n'est pas encore établi sur la réalité de la systématisation topogra-

phique, la somatotopie, des fibres de la capsule interne, la presque unanimité des anatomistes admet que, dans le pied de la protubérance, les fibres cortico-spinales sont mélangées les unes aux autres et qu'on ne peut retrouver dans les dégénération secondaires d'origine cérébrale des territoires où se groupent les fibres destinées aux membres supérieurs et aux membres inférieurs. Cette notion est tellement ancrée dans les esprits que M. Barré, qui a eu le mérite de bien voir que certaines lésions de la protubérance pouvaient s'accuser par des troubles paralytiques plus marqués sur le membre abdominal, a invoqué, pour expliquer ce paradoxe apparent, des dissemblances physiologiques entre les jonctions du bras et celles de la jambe, les premières étant conscientes et volontaires, les secondes surtout automatiques.

Sans contester cette notion que les philosophes de la Grèce antique n'ignoraient pas, nous sommes en mesure de montrer que cette explication n'est pas valable.

En effet, il est des cas dans lesquels des lésions pontiques exactement symétriques engendrent un syndrome très pur qui est presque exactement celui de la paraplégie d'origine spinale. Ces cas démontrent donc que, *contrairement aux doctrines classiques, il existe dans la protubérance, chez quelques sujets du moins, une disposition somatotopique des fibres pyramidales*. C'est-à-dire que dans ce faisceau, tout comme dans la capsule interne, les fibres ventrales sont destinées au membre supérieur, tandis que les fibres dorsales vont s'articuler avec les nerfs moteurs des membres inférieurs.

Avec M. Lhermitte, nous avons pu en suivre un cas très démonstratif. De cette observation, nous en rapprocherons d'autres dans lesquelles la symptomatologie n'est pas aussi pure, mais qui nous paraissent également convaincantes.

OBS. XI

Il s'agit d'un homme âgé de 63 ans, hospitalisé à Paul-Brousse en raison de son âge. A l'examen d'entrée, on avait pu relever seulement une démarche ataxo-cérébelleuse sans modification des réflexes. Ce malade fut admis en novembre 1928 à l'infirmerie pour une insuffisance cardiaque typique accompagnée d'impotence motrice des membres inférieurs développée progressivement et lentement.

A cette époque, l'examen neurologique montre que si les réflexes des membres supérieurs sont normaux, les réflexes tendino-osseux des membres inférieurs sont manifestement exagérés. Les réflexes crémastériens et abdominaux restent normaux, mais le réflexe cutané-plantaire s'effectue des deux côtés en extension franche (signe de Babinski). Les réflexes pupillaires sont normaux.

La coordination des membres inférieurs dans la position couchée ne permet de saisir aucun trouble, mais il suffit de placer le malade debout, pour constater une dysmétrie très nette avec trouble de l'équilibre. Le signe de Romberg est positif.

Traité par la digitale avec un régime diététique sévère, le malade voit son insuffisance cardiaque rétrocéder rapidement. A l'oligurie fait place une polyurie de 3 à 4 litres et l'œdème pulmonaire s'effaça. Or, le 1^{er} décembre 1928, c'est-à-dire 23 jours après l'entrée du malade à l'infirmerie, nous constatons que les réflexes plantaires s'effectuent nettement en flexion et que le phénomène d'Oppenheim est négatif.

II^e crise, le 6 mars 1929, le malade est admis de nouveau à l'infirmerie pour asystolie avec dyspnée. Cette fois encore, nous constatons une double extension de l'orteil. Traité de nouveau par la digitale après purgation, tous les phénomènes d'insuffisance cardiaque rétrocedent, la polyurie apparaît et, le 11 janvier, l'excitation plantaire détermine la flexion nette et franche des orteils.

III^e crise, le 30 avril 1929, l'insuffisance cardiaque reparait avec œdème des membres inférieurs. Le signe de Babinski est des plus francs des deux côtés. Cette fois encore, tous les phénomènes cardiaques se réduisent par la digitale et, le 8 mai, le signe de Babinski est remplacé par une flexion plantaire des plus nettes.

IV^e crise, le 28 mai, nouvelle apparition de l'insuffisance cardiaque avec œdème, oligurie, congestion hypostatique des bases ; le réflexe plantaire est inversé des deux côtés (signe de Babinski). La médication digitalique est reprise et le 1^{er} juin, alors que se sont réduits la plupart des phénomènes d'insuffisance cardiaque, le réflexe plantaire s'est modifié complètement, le signe de Babinski a disparu, la flexion de l'orteil est franche des deux côtés.

V^e crise. — Le même accident se reproduisit le 13 juin : insuffisance cardiaque avec extension bilatérale des orteils, reprise de la cure digitale et retour du réflexe plantaire à la normale, en flexion.

Il faut noter que si le traitement toni-cardiaque modifia régulièrement le régime du réflexe cutané chez notre sujet, les autres manifestations nerveuses ne furent en rien modifiées. Les réflexes tendino-osseux des membres inférieurs demeurèrent vifs et l'ataxie, la dysmétrie, le trouble de l'équilibre pendant la station et la marche, ne subirent aucune variation.

A la fin de la vie du sujet, nous constatâmes une diminution de la sensibilité profonde sur les pieds mais, à aucun moment, nous ne pûmes relever la moindre modification anormale dans le tonus, les réflexes superficiels et profonds, la sensibilité des membres supérieurs, de la face, de la langue, du voile du palais. A aucun moment, le malade ne présenta de dysphagie, de dysarthrie, ni de perturbations de la mastication ou de l'insalivation.

Ce malade succomba à une insuffisance cardiaque en décembre 1929. Jusqu'à la mort, le tableau neurologique ne se modifia en aucune façon.

Chez ce malade, on le voit, tous les phénomènes moteurs se sont centrés sur les membres inférieurs et réalisaient le tableau d'une paraplégie avec exagération des réflexes et signe de Babinski intermittent, dysmétrie, élargissement de la base de sustentation, astasie-abasie complète, léger trouble de la sensibilité à l'extrémité distale des membres inférieurs.

L'intégrité parfaite des fonctions motrices sensitives et trophiques des membres supérieurs de la face, de la langue et du pharynx, nous avait fait exclure une localisation encéphalique et attribuer l'origine des troubles à une lésion médullaire.

Quelle ne fut pas notre surprise lorsque l'examen histologique sur coupes microscopiques sériées du tronc cérébral nous montra, d'une part, l'intégrité du cerveau et la présence dans la protubérance de lésions importantes.

Autopsie. — L'étude de ce cas montre la présence de deux foyers de ramollissement au niveau du tiers supérieur de la protubérance et une dégénérescence partielle de la voie pyramidale.

I. *Foyers protubérantiels* (méthode de Loyez).

Tous deux se trouvent au tiers supérieur de la protubérance, de part et d'autre de la ligne médiane, donnant l'aspect curieux de deux yeux creusés au centre de la coupe.

a) *Foyers supérieurs*. — Dans la partie toute supérieure de la protubérance, ils commencent d'un côté de la ligne médiane par une petite zone ramollie, grosse comme une

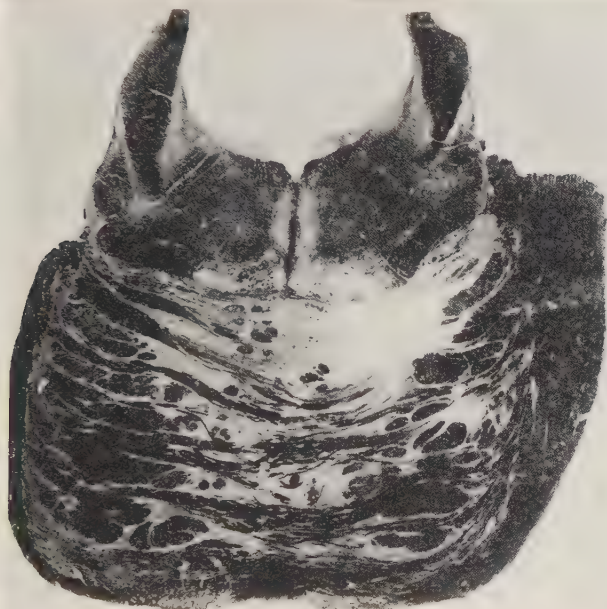


FIG. 36. — Cas Fou... Foyer lacunaire dans la partie dorsale droite de la protubérance.

tête d'épingle, mais aussitôt un nouveau petit foyer apparaît de l'autre côté, symétrique au précédent. Au niveau de leur plus grande expansion, ces foyers occupent la région moyenne de la protubérance, de chaque côté du raphé médian, ils ont la grosseur d'un pois et ne confluent pas sur la ligne médiane. Ces foyers détruisent le contingent postérieur des fibres protubérantielles transversales, les fibres pyramidales situées entre elles, c'est-à-dire les plus postérieures. En arrière, les foyers empiètent légèrement sur les fibres plus antérieures du Reil médian, la presque totalité du *pès lemniscus* profond.

b) *Foyer inférieur.* — Celui-ci fait presque suite au foyer précédent, il en est séparé en réalité par une zone normale fort mince. Ce foyer inférieur s'étend sur une hauteur de 4 à 5 mm. et empiète légèrement sur le tiers moyen de la protubérance.

C'est encore un double foyer para-médian de même topographie et de même forme que le précédent, mais il est un peu plus gros. Ce double foyer s'étend davantage et conflue



FIG. 37. — Cas Fou... Double foyer destructif dans la partie dorsale du pied de la protubérance. Le Ruban de Reil médian est très légèrement intéressé à gauche.

dans sa plus grande expansion. Il détruit : la totalité du contingent postérieur et la majorité du contingent moyen des fibres protubérantielles transversales ; les fibres pyramidales comprises entre elles, c'est-à-dire les fibres postérieures du faisceau pyramidal ; en arrière il y a destruction du *pes lemniscus* profond et des fibres les plus antérieures du Reil médian.

II. Etude des dégénérescences.

a) *Dans la protubérance.* — Dégénérescence bilatérale de la voie pyramidale. Mais cette dégénérescence est limitée aux fibres les plus dorsales et à celles qui sont au voisinage

du Reil médian. Le contraste est frappant entre la bonne coloration, l'intégrité des fibres pyramidales antérieures et la pâleur des fibres postérieures démyélinisées presque en totalité.

Les fibres protubérantielles transversales sont bien colorées. Le pédoncule cérébelleux moyen est donc intact.

b) *Dans le bulbe.* — Pâleur de la partie postérieure des pyramides. La dégénérescence est nettement limitée aux

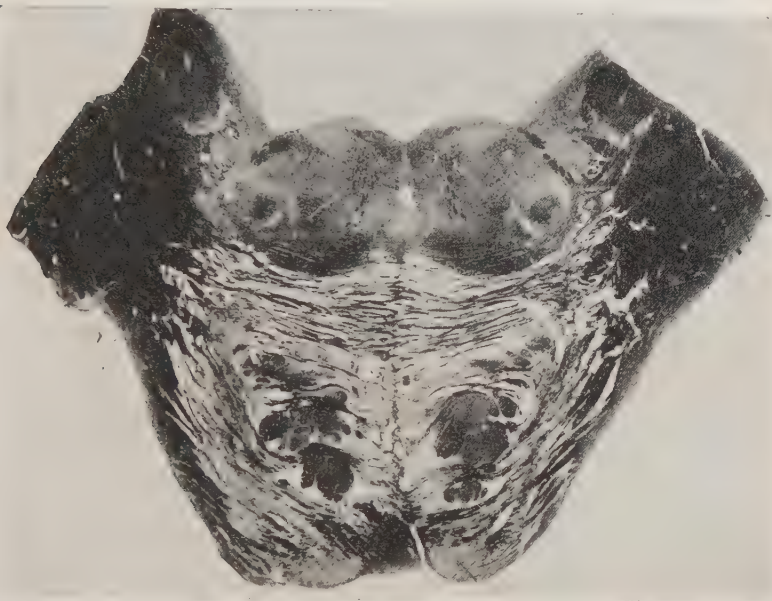


FIG. 38. — Cas Fou... Région protubérantielle inférieure.
Dégénération de la partie postérieure des voies pyramidales.

fibres dorsales pré-olivaires dont la pâleur contraste avec l'intégrité des fibres antérieures.

Même aspect dans les régions sus et sous-olivaires.

c) *Dans la moelle cervicale.* — Légère pâleur périphérique des cordons antéro-latéraux s'étendant sur la périphérie de la moelle depuis le sillon médian antérieur jusqu'à la corne postérieure. Cette pâleur s'accroît au niveau des fibres antérieures du faisceau pyramidal direct.

Dégénérescence du pyramidal croisé.

Moelle dorsale. — Même aspect de pâleur légère des fibres périphériques du cordon antéro-latéral. Dégénérescence des fibres antérieures du pyramidal direct. Dégénérescence du pyramidal croisé.



FIG. 39. — Cas Fou... Bulbe. Dégénération de la partie postérieure, dorsale des pyramides.

Moelle lombaire. — Même aspect, pâleur périphérique des cordons antéro-latéraux. Dégénérescence du pyramidal croisé.

III. Par ailleurs, l'examen des coupes, colorées au Nissl, à l'hématéine-éosine, au Mallory-Leroux montre :

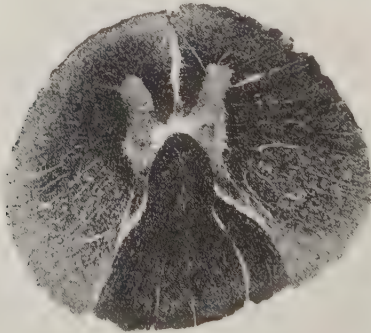


FIG. 40. — Cas Fou... Moelle dorsale moyenne. Dégénération diffuse et bilatérale des F. Py. croisés et dégénération en croissant des Faisc. antérieurs.

a) *Protubérance.* — Aspect cellulaire normal. Intégrité des noyaux des nerfs protubérantiels. Toutefois, quelques cellules des locus coeruleus ont leurs noyaux gonflés, latéralisés ; d'autres ont leur protoplasma éclaté avec dispersion pigmentaire. Légère prolifération névroglique. Les foyers de ramollissement sont en voie d'organisation avec néoformation vasculaire ; réaction conjonctive, légère prolifération névroglique, absence de corps granuleux.

Lésions d'artérite généralisée. Presque tous les capillaires présentent des parois épaissies, des lumières rétrécies, en imminence d'oblitération. Quelques-uns sont thrombosés et présentent un léger manchon périvasculaire.

b) *Bulbe.* — Quelques lésions cellulaires très discrètes s'accompagnent d'une très légère prolifération névroglique. Intégrité des noyaux des nerfs bulbaires. Lésions d'artérite généralisée. Absence de capillaires thrombosés.

c) *Moelle.* — Pas de lésions cellulaires. Les groupes cellulaires des cornes sont normaux. La lumière de l'épendyme a disparu, à sa place, abondante prolifération névroglique. Lésions vasculaires comme aux étages supérieurs. Augmentation de traînées conjonctives, donnant un léger aspect de sclérose.

Cette observation présente un double intérêt : anatomique et clinique. Anatomique, en ce que ce fait nous montre que, contrairement aux données classiques et admises par tous, la voie cortico-bulbo-spinale peut, au moins chez certains sujets, présenter une réelle somatotopie, une systématisation topographique évidente, clinique en ce que nous voyons qu'un syndrome de paraplégie à l'état de pureté peut être engendré par une lésion exclusivement limitée au pied de la protubérance. Nous ne saurions, en effet, trop insister sur ce point, que, chez le malade que nous avons suivi, jour par jour, pendant toute l'évolution de sa maladie jusqu'à la terminaison fatale, jamais la moindre perturbation n'a pu être mise à la charge des membres supérieurs, ou de la face ou de tels appareils ou fonctions que l'on imaginera, en dehors des membres inférieurs.

C'est dire l'extrême difficulté du diagnostic dans une semblable éventualité.

Nous avouons nous être, pour notre part, lourdement trompés et nous nous demandons aujourd'hui sur quelle base nous pourrions nous appuyer, dans un cas similaire, pour éviter l'erreur. Sans doute, retiendrions-nous l'influence saisissante de la déficience cardiaque sur le réflexe plantaire, la rythmicité du signe de Babinski couplée avec celle de l'insuffisance myocardique, mais tous les paraplégiques protubérantiels ne sont pas affectés d'insuffisance cardiaque.

M. Barré qui, lui aussi, reconnaît s'être trompé et avoir assigné faussement une origine spinale à certaines paraplégies liées à des lésions protubérantielles, insiste très justement sur l'importance que prend l'examen des fonctions des membres supérieurs. Celui-ci fait apparaître de légers troubles de la motricité volontaire, des troubles de l'écriture, une exaltation des réflexes tendineux, bref, des manifestations en rapport manifestement avec une altération plus ou moins discrète, mais indéniable de la voie motrice centrale.

Nous nous associons aux très judicieuses remarques de M. Barré, mais, encore une fois, il est des cas où toute manifestation anormale peut faire défaut en dehors de la paraplégie ; le diagnostic ne peut donc qu'être hésitant.

Pour appuyer ce que nous venons de dire, nous donnons les trois observations suivantes :

Obs. XII. — A 73 ans, à la suite de plusieurs petits ictus, s'installe une paraplégie avec troubles sphinctériens, s'accompagnant sur le côté droit du corps d'une hypoesthésie plus marquée pour les sensibilités superficielles.

Autopsie. — Ramollissements bilatéraux de la région dorsale de la protubérance par occlusion des paramédianes droite et gauche et d'une circonferentielle courte gauche.

M. De..., âgé de 73 ans, est admis, le 13 mai 1930, à l'hospice Paul-Brousse pour des troubles parétiques des membres inférieurs.

Rien à retenir dans les antécédents héréditaires et personnels si ce n'est plusieurs poussées d'insuffisance cardiaque.

Le malade se présente comme un sénile chez qui les processus d'involution psychique se traduisent par une désorientation partielle et surtout par des troubles de la mémoire. Cet affaiblissement intellectuel l'empêche de donner des renseignements précis sur ses antécédents et l'histoire de sa maladie. Cependant, il signale que les troubles de la marche sont survenus après deux ou trois vertiges avec chute et perte de connaissance de courte durée, petits ictus vraisemblables, dont il ne se rappelle pas la date. Peu à peu ses membres se sont affaiblis, la marche est devenue difficile et il a présenté des troubles sphinctériens, mictions impérieuses d'abord, puis incontinence vésicale.

A l'examen, le faciès ridé paraît figé et peu expressif. La parole est explosive, dysarthrique, les phrases sont courtes, le malade se fatigue vite.

La marche est très difficile, spastique, pratiquement impossible. Lorsqu'on l'aide, elle se fait à petits pas, jambes écartées, corps penché en avant. La station debout est troublée, la base de sustentation élargie.

Aux membres inférieurs la motilité volontaire est diminuée, cependant tous les mouvements segmentaires sont possibles, mais limités et lents. La force musculaire est diminuée. Il existe une contracture nette en extension.

Les réflexes tendineux sont très vifs et exagérés, mais plus à gauche.

Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont abolis des deux côtés.

Le réflexe cutané plantaire se fait en extension bilatérale mais plus nette à gauche.

Aux membres supérieurs la motilité volontaire est sensiblement normale, la force segmentaire et le tonus musculaire également. Tous les réflexes tendineux sont présents et normaux.

La sensibilité superficielle au tact et à la piqure est très diminuée à droite, plus sur le membre inférieur que sur le membre supérieur ; la face est intacte. La sensibilité profonde paraît également diminuée, mais il est difficile, en raison de l'affaiblissement intellectuel du malade, d'apprécier avec rigueur les troubles sensitifs.

A la face, en dehors de la dysarthrie, il n'y a pas d'autres troubles. La déglutition est bonne, il n'y a pas de trace de parésie faciale.

La motilité oculaire est normale. Il y a un gérontoxon très accusé. Les réactions pupillaires sont conservées.

Le malade présente des troubles sphinctériens : incontinence d'urine et de matières. Par ailleurs, l'état général est médiocre. A signaler une aortite chronique se traduisant par un souffle systolique de la base avec clangor du deuxième bruit. La tension artérielle est de 24-14 (au Vaquez).

Examen du sang : Bordet-Wassermann négatif ; urée, 0 gr. 50. Albumine : 76 gr. 60. Ponction lombaire : Bordet-Wassermann positif ; albumine : 0 gr. 50, un lymphocyte de loin en loin dans le culot de centrifugation.

Ce paraplégique, pratiquement confiné au lit, grabataire, est envoyé dans un pavillon de chroniques. Nous n'avons pas pu suivre l'évolution de la maladie, car, frappé par une



FIG. 41. — Cas Dec... Protubérance, région moyenne.
Lacunes bilatérales du pied.

broncho-pneumonie sévère, il décédait le 1^{er} juin, 17 jours après son entrée.

A l'autopsie, pas d'altérations en foyer du cortex cérébral, dilatation marquée des ventricules latéraux, petitesse du putamen, intégrité de la capsule interne et du thalamus. Pédoncules cérébraux normaux.

Athérome marqué du tronc basilaire, petites lacunes bilatérales de la région dorsale du pied de la protubérance, intégrité apparente de la calotte. Le bulbe semble normal.

Examen histologique. La protubérance supérieure est normale, pas de lésion en foyer. Les fibres pyramidales et cortico-protubérantielles sont intactes. Toutes les formations de la calotte, sauf le Reil médian gauche, sont normales : à ce niveau on observe, en effet, une dégénérescence nette de la moitié externe du *lemniscus* médian gauche.

Les coupes inférieures de la protubérance permettent de mieux préciser les limites des foyers lacunaires que l'examen macroscopique révélait déjà. Il s'agit de quatre foyers, dont un minuscule, récent, siège dans la partie latérale de la calotte gauche et sectionne quelques radicules sensitives du trijumeau. Un autre foyer, important celui-ci, siège dans le pied droit, dont il occupe la partie latérale, mais devient interne dans la région dorsale ; il sectionne donc toutes les fibres ponto-cérébelleuses moyennes et dorsales du tiers supérieur du métencéphale, les fibres externes et dorsales de la voie pyramidale.

A gauche il existe deux foyers, l'un petit, de la grosseur

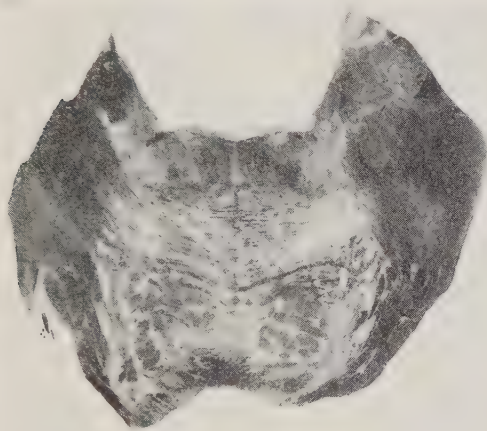


FIG. 42. — Cas Dec... Lacunes bilatérales de la région dorsale du pied. Pâleur des voies pyramidales.

d'une lentille dans la région médiane du faisceau pyramidal dont il sectionne quelques fascicules. L'autre, plus important, situé à un niveau inférieur, par rapport au précédent, sectionne les fibres pyramidales dorsales, les fibres ponto-cérébelleuses dorsales et la moitié externe du Reil médian. Les vaisseaux ont des parois épaissies, quelques-uns sont même entourés d'un léger manchon d'éléments lymphocytaires. A noter que le faisceau central de la calotte est absolument normal, aussi bien d'un côté que de l'autre.

Dans la partie toute basse de la protubérance, les fibres pyramidales sont le siège d'une pâleur diffuse, mais très nette, qui devient beaucoup moins marquée au niveau du bulbe. Le cervelet présente une raréfaction des cellules de Purkinje, mais les couches granuleuse et moléculaire, ainsi

que les réseaux myéliniques sont normaux. Le noyau dentelé et le pédoncule cérébelleux supérieur également.

Au niveau du bulbe, on note un début d'état « pseudo-hypertrophique », qui est, au vrai, une véritable hypertrophie cellulaire. Avec la méthode de Loyez, on constate une pâleur des deux olives, surtout marquée d'un côté : pâleur de la région interne et pâleur de la toison qui contraste avec l'intensité de coloration des autres faisceaux. Les fibres arciformes externes, sont, par exemple, très bien colorées de même que le noyau arciforme. Les fibres olivo-cérébelleu-



FIG. 43. — Cas Dec... Pâleur des pyramides. Début de dégénérescence hypertrophique de l'olive bulbaire gauche.

ses existent, cependant, très nettement, on peut très bien les suivre : fibres pré-trigéminales, rétro-trigéminales, jusqu'au niveau de la partie intéro-postérieure du quatrième ventricule, en arrière du faisceau solitaire et en arrière de la partie la plus haute du noyau de Burdach.

Le bulbe, considéré dans son ensemble, apparaît très nettement diminué d'un côté, cette réduction porte aussi bien sur la partie ventrale que sur la partie dorsale.

Avec la méthode de Reumont-Trelles, on voit ces cellules nerveuses présentant des prolongements olivaires qui, après leur sortie de la cellule, se boursoufflent énormément. Il semble que les éléments aient poussé de multiples prolongements plus abondants qu'à l'état normal. D'autres cellules

présentent des dendrites monstrueuses, sorte de trompes tortueuses, ces prolongements prennent un aspect fibreux.

Au Nissl, la partie externe et ventrale d'une olive présente des cellules volumineuses, mais le plus souvent altérées. *Dégénérescence vacuolaire*, chromolyse, caryolyse. Diminution du nombre des cellules, infiltration pigmentaire. Dans le centre, l'artère de l'olive est sclérosée et entourée d'un épais manchon inflammatoire, ses collatérales également. La partie dorsale de l'olive est également altérée : gonflement, cytolyse, quelquefois, rétraction du cytoplasma, surcharge pigmentaire, transformation des cellules en des ombres cellulaires. Cytolyse complète, prolifération très modérée de la glie. Pas ou presque pas de neuronophagie.

Dans la lame postérieure et interne, les cellules sont toutes petites, très surchargées en lipochrome, elles n'ont plus de noyaux.

Du côté opposé, on constate également une lésion avec manchon lymphocytaire de l'artère centrale de l'olive. Malgré cela, les cellules ne sont pas hypertrophiées comme du côté opposé, elles sont atrophiques. Les cellules de ce côté sont petites, très chargées en lipochrome, elles n'ont presque plus de noyaux.

En somme, lacunes bilatérales de la région dorsale du pied protubérantiell donnant lieu à une dégénérescence très peu marquée du faisceau pyramidal. Altérations vasculaires de nature syphilitique. Début de dégénérescence hypertrophique des olives bulbaires.

OBS. XIII

Mme Bi..., 64 ans, entre à l'Hospice Paul-Brousse le 17 avril 1928 pour des troubles paralytiques des membres inférieurs.

Rien à signaler dans ses antécédents héréditaires ni personnels.

Le début de l'affection semble remonter à deux ans par des phénomènes de claudication intermittente. Puis des troubles permanents de la motilité des membres inférieurs apparaissent : faiblesse gênant continuellement la marche, puis de véritables troubles parétiques et plus tard des mictions impérieuses. La malade se fait hospitaliser à Saint-Antoine, où elle reste six mois. Très vite, la paraplégie se confirme, elle doit rester alitée, la marche n'étant plus possible.

A l'examen, on remarque que les membres supérieurs sont absolument normaux, ainsi que l'extrémité céphalique. Il n'y a aucun affaiblissement psychique.

Aux membres inférieurs, il y a une diminution marquée de la motilité volontaire, la malade peut encore exécuter les mouvements simples d'extension, de flexion, d'abduction et

d'adduction, soulever le membre du plan du lit, mais ils sont tous limités, exécutés avec lenteur et effort. La mobilisation passive des membres, surtout la triple flexion, est limitée par une contracture, légère d'ailleurs.

Les réflexes tendineux, achilléens et patellaires, sont très vifs, exagérés. Aux membres supérieurs ils sont normaux.

Le signe de Babinski se fait en extension bilatérale franche.

Il n'y a pas de clonus du pied ni de la rotule.

Les sensibilités superficielles et profondes sont parfaitement conservées.

Des troubles du sphincter vésical commencent à se manifester sous la forme de mictions impérieuses, répétées.

L'examen du sang montre : Bordet-Wassermann positif, urée : 0,30.

Par ailleurs, l'état général est bon. La tension artérielle est de 23-13 (au Pachon).

En présence de ce tableau clinique de paraplégie progressive, on fait le diagnostic de paraplégie myélopathique d'origine spécifique. La malade est soumise à un traitement, mais l'affection progresse lente et sûre. Peu à peu les troubles sphinctériens se confirment, d'abord c'est le relâchement du sphincter vésical, puis du sphincter rectal. Le déficit moteur s'accuse lui aussi, mais ne gagne pas en hauteur, les membres supérieurs sont toujours indemnes. Enfin cet état se stabilise pendant près de deux ans.

Examen le 18 février 1931. — La malade est confinée au lit, grabataire. Les troubles sphinctériens sont marqués.

Membres inférieurs. — Motilité. — Les mouvements volontaires élémentaires, encore possibles, sont très limités : l'extension, la flexion, surtout, sont ébauchées ; l'abduction et l'adduction des deux membres, ensemble ou un par un, sont également très limitées et nécessitent de grands efforts ; l'élévation est presque impossible ; la malade soulève à peine le talon gauche de quelques centimètres sur le plan du lit, à droite l'élévation est un peu plus étendue, car le membre peut se détacher d'environ 30 centimètres sur le plan du lit. La force segmentaire est très diminuée dans les fléchisseurs et extenseurs de la jambe et de la cuisse ; par contre, elle est peu diminuée dans les mouvements d'extension et de flexion des pieds.

Il y a une contracture très nette en extension, aussi marquée à droite qu'à gauche.

Les réflexes tendineux sont très vifs des deux côtés, mais plus marqués encore à droite.

Les réflexes cutanés abdominaux sont tous abolis. Le réflexe de Babinski se fait en extension franche et nette des deux côtés.

Le pincement de la peau dorsale du pied provoque l'extension réflexe de l'orteil avec ébauche de triple retrait des membres. Ce réflexe de défense est également ébauché par la manœuvre de Pierre Marie et Foix.

Les sensibilités superficielles sont toujours intactes, il en est presque de même pour les sensibilités profondes, mais à noter que la malade commet quelques erreurs dans la position des orteils gauches. Ces erreurs sont variables, non systématiques.

Membres supérieurs. — La motilité volontaire, le tonus et la force musculaire sont parfaitement conservés. Les réflexes tendineux sont normaux, la sensibilité intacte.

Face. — On ne trouve pas de trace de paralysie faciale, la motilité linguo-labiale est parfaitement conservée. Il n'y a pas de troubles de la phonation, ni de la déglutition.

Le réflexe massétérin est très vif, celui de la moue (Toulouse et Vurpas) positif.

La mobilité oculaire extrinsèque et intrinsèque est normale.

Le psychisme est absolument normal.

L'état général est passable, la tension artérielle de 24-14 (au Vaquez).

Par la suite, l'affection n'a plus progressé et la mort est survenue brusquement par défaillance cardiaque, le 14 juin 1931, sans que le tableau clinique se fût modifié.

A l'autopsie, lésions d'artério-sclérose et syphilis aortique, insuffisance cardiaque.

L'examen macroscopique du cerveau montre l'absence de lésions focales des hémisphères et du pédoncule cérébral. Mais une coupe transprotubérantielle révèle l'existence de deux lacunes bilatérales et symétriques siégeant dans la région dorsale du pied, n'intéressant pas la calotte, mais sectionnant les fibres pyramidales dorsales et ponto-cérébelleuses moyennes et dorsales. Malheureusement un incident ne nous a pas permis de faire l'étude histologique du tronc cérébral de ce cas ; seule la moelle a pu être coupée sur différentes hauteurs. Il n'y a, sauf une pâleur légère des faisceaux pyramidaux croisés, aucune lésion médullaire, syphilitique ou vasculaire.

Nous versons cette observation en faisant des réserves précises sur sa valeur et uniquement à titre documentaire. Le diagnostic clinique était, nous le répétons, de syphilis médullaire. Contre toute attente, nous n'avons pas trouvé de lésions médullaires, sauf la pâleur diffuse du faisceau pyramidal consécutive à

une lésion sus-médullaire. En relisant le protocole d'autopsie les lésions protubérantielles signalées ci-dessus ont attiré notre attention mais ne sauraient pas, en l'absence d'un examen histologique, entraîner une conviction absolue.

OBS. XIV. (*Thèse de Lhermitte*, Paris, 1907. — OBS. XXVII résumée).

Il s'agit d'une femme de 58 ans qui, très progressivement, sans ictus, est atteinte d'une faiblesse des membres inférieurs aboutissant à une paraplégie. A l'examen, les membres inférieurs présentent une contracture en extension marquée, la motilité volontaire est diminuée, les mouvements passifs sont limités. Pas de troubles sensitifs. Hyperréflexivité tendineuse. Réflexe cutané plantaire immobile des deux côtés. Troubles sphinctériens. A l'autopsie, pas de lésions dans les hémisphères, si ce n'est de légères lacunes de désintégration dans les noyaux lenticulaires. Capsule interne, pédoncule cérébral intacts à l'examen histologique.

Dans le pied de la protubérance, on constate plusieurs foyers lacunaires minimes, de la grosseur d'un pois. Ils sectionnent à plusieurs hauteurs le faisceau pyramidal.

Dégénérescence légère des pyramides bulbaires. Au niveau de la moelle, pas de lésions vasculaires ni inflammatoires ; dégénérescence systématique des faisceaux pyramidaux direct et croisé. Cette dégénération s'atténue à la région sacrée.

CHAPITRE VI

Les syndromes des circonférentielles courtes

Moins nettement défini que le paramédian, le territoire des circonférentielles courtes donne lieu, d'après Foix et Hillemand, à un *syndrome latéral*, par section du pédoncule cérébelleux moyen. Il se traduit par « l'hémiplégie cérébelleuse » décrite par Pierre Marie et Ch. Foix, c'est-à-dire par un héli-syndrome cérébelleux situé du même côté que la lésion. Il se distingue par sa pureté des autres variétés d'hémiplégie cérébelleuse, par lésion du pédoncule cérébelleux supérieur. Les signes pyramidaux manquent le plus souvent ; quand ils existent, ils portent sur le côté opposé.

On sait que ce syndrome a été et reste très discuté. Le terme même proposé par Pierre Marie et Ch. Foix a été vivement critiqué par André-Thomas. Sa fréquence et sa pureté ont été également passés au crible de la discussion.

Pour nous en tenir à la forme par ramollissement protubérantiel latéral, dû à la thrombose d'une circonférentielle courte, il n'y a pas eu, depuis le cas prin-

ceps de Pierre Marie et Foix, d'autre observation publiée. Sans discuter le moins du monde la réalité du syndrome — car le document auquel nous faisons allusion est un de ceux qu'on ne saurait contester — on ne peut être qu'étonné de son extrême rareté. Thiers n'apporte pas de nouveaux cas anatomo-cliniques, dans sa thèse, ni dans son récent livre consacré à la question. De notre côté, nous n'avons pu retrouver de cas semblables dans notre matériel, ni dans nos recherches bibliographiques. A. de Almeyda Prado, à qui l'on doit une excellente étude sur les syndromes cérébelleux mixtes, pense que si cette forme pure de « l'hémiplégie cérébelleuse » est bien l'apanage des lésions strictement localisées au pédoncule cérébelleux moyen, elle se manifeste avec une exceptionnelle rareté. C'est également l'opinion de Dimitri.

Il ne semble pas inutile de rappeler que le cas de Pierre Marie et Foix a trait à une hémiplégie cérébelleuse *syphilitique*. Peut-être le rôle du ramollissement est-il moins important dans le déterminisme du syndrome que l'action du tréponème et de ses toxines.

En réalité, les circonférentielles courtes, ainsi que l'ont bien vu avant nous, Charles Foix et Hillemand, n'irriguent pas seulement la région du pédoncule cérébelleux moyen, mais se portant plus en arrière, elles pénètrent dans la calotte et vont irriguer le secteur externe du Reil médian et une étroite bande de la substance réticulée, jusques et y compris le faisceau central de la calotte.

Un autre point ressort encore de nos observations : c'est que les fibres les plus externes du faisceau pyramidal sont toujours intéressées dans les ramollissements de ces vaisseaux, au moins chez le vieillard. En effet, chez celui-ci, le processus artério-sclérotique en supprimant la possibilité de suppléances anastomotiques circonscrit mieux les limites du ramollissement, et dessine, de ce fait, d'une façon schématique, les territoires artériels.

Ces considérations feront comprendre que dans l'immense majorité des cas, autant dire en règle générale, le ramollissement latéral de la protubérance se manifeste par des troubles moteurs et cérébelleux très discrets contrastant avec une hémianesthésie dissociée particulièrement nette, auxquels se joint parfois un syndrome de myoclonies rythmiques, vélo-palato-pharyngo-laryngo..., etc.

En outre, ainsi que nous l'avons déjà dit, le processus d'athéro-sclérose frappe beaucoup plus électivement les paramédianes que les autres vaisseaux protubérantiels. C'est donc dire qu'il est très rare de trouver des cas purs de ramollissements des circonférentielles courtes. Dans le plus grand nombre de cas, il s'agit, en effet, de lésions mixtes où il est hasardeux de faire la part qui revient à chaque foyer, à moins de vouloir se livrer au jeu facile des suppositions. Charles Foix et Hillemand, ayant bien remarqué cette pluralité des lésions, ont cherché à établir les associations plus fréquentes. Quelquefois, disent-ils, au syndrome cérébelleux vient s'ajouter une hémiplégie qui frappe le côté opposé ; parfois encore une atteinte du trijumeau. Dans un certain nombre de cas, le ramollissement n'est pas purement protubérantiel : bas situé, il peut toucher les premiers filets du facial, du glosso-pharyngien, du pneumogastrique, réalisant un syndrome cérébelleux homotaléral avec paralysie alterne du VII, du IX, du X, tableau clinique proche du syndrome latéral du bulbe (rétro-olivaire de Déjerine ou syndrome de Wallemberg). Enfin les cas peuvent encore être plus complexes ; à des ramollissements protubérantiels paramédiens et circonférentiels courts, s'ajoute une lésion en foyer dans le domaine de l'artère latérale du bulbe comme dans l'observation rapportée par Français et Jacques.

Pour nous résumer, l'occlusion d'une circonférentielle courte peut se traduire : par un hémi-syndrome cérébelleux pur (c'est l'exception) ; par une hémiplé-

gie motrice rapidement régressive et une hémianesthésie totale ou, le plus souvent, à type syringomyélique (c'est la règle) ; un syndrome myoclonique de la calotte peut s'y ajouter ou exister seul lorsque la thrombose siège à l'extrémité distale du vaisseau. Enfin, lorsque les lésions sont multiples, elles ne donnent pas lieu à des syndromes bien systématisés.

I. — *L'hémiplégie cérébelleuse de Pierre Marie et Foix* se caractérise par un héli-syndrome cérébelleux pur, dans lequel se retrouvent les troubles de l'équilibre, l'adiadococinésie, la dysmétrie, l'asynergie.

Il n'en existe qu'un seul cas anatomo-clinique typique, celui rapporté par les auteurs en 1913. On peut pourtant en rapprocher, bien que non superposable, la très intéressante observation de Guillain, Alajouanine, Garcin et Bertrand. Voici ces observations résumées :

OBS. XV. — Pierre MARIE et FOIX (*Rev. Neur.*, 1912, II, p. 62), *Syndrome cérébelleux unilatéral gauche* (hémiplégie gauche sensiblement pure).

Homme de 70 ans. Syphilis à 63 ans. Réactions sérologiques positives.

Début à 66 ans. Ictus vertigineux sans perte de connaissance. Depuis lors, troubles de la marche. Faiblesse et maladresse à prédominance gauche. Hémisyndrome cérébelleux droit à peu près isolé.

Force musculaire conservée, un peu plus faible du côté gauche.

Réflexivité : Réflexes rotuliens normaux, achilléens un peu diminués à droite. Radiaux, oléo-craniens existent.

Réflexe plantaire en flexion à gauche, à droite paraît aboli. Pas de clonus du pied, pas de phénomènes de raccourcissement. Sensibilité intacte.

Sensorialité. Myosis, pupilles égales. Signe de Robertson bilatéral.

Surdit  bilat rale par otoscl rose.

Pas de troubles de la parole.

Ph nom nes c r belleux : troubles de la marche et de l  quilibre. Marche les jambes  cart es. D marche un peu titubante avec entra nement et tendance   la chute vers la

gauche. Ces troubles augmentent quand le malade tourne.

Léger Romberg. Par une poussée légère, chute en arrière et à gauche.

Troubles de la coordination et de la synergie musculaire limités au côté gauche dans les diverses épreuves.

Mouvements démesurés.

Adiadococinésie peu marquée.

Catatonie cérébelleuse peu nette.

Mort un an après de broncho-pneumonie.

En résumé : malade atteint de syphilis nerveuse chez le-



FIG. 44. — Cas de Pierre Marie et Foix. Lésion du territoire protubérantiel latéral : artère circonférentielle courte (pédoncule cérébelleux moyen). Hémiplégie cérébelleuse homolatérale pure, sans association de phénomènes pyramidaux.

quel on observe, après un ictus vertigineux avec chute, des phénomènes cérébelleux unilatéraux du côté gauche. Ces phénomènes sont à peu près isolés.

ETUDE ANATOMIQUE

Foyer en apparence minuscule sectionnant tout le pédoncule cérébelleux moyen, sauf à sa partie la plus haute.

Région protubérantielle moyenne. La lésion est un foyer cellulaire en forme de coin, à base antérieure, entouré d'une zone inflammatoire. Située en dehors de la voie pyramidale qu'elle respecte, elle atteint en profondeur le quart externe du Reil médian.

Le pédoncule cérébelleux moyen est sectionné. Les fibres protubérantielles antérieures et moyennes ont disparu.

Région protubérantielle moyenne (à une hauteur supérieure). Reil médian et faisceau pyramidal intacts.

Région protubérantielle supérieure. La lésion va en disparaissant. Fibres protubérantielles antérieures dégénérées. Reil médian et pédoncule cérébelleux supérieur intacts. Le faisceau pyramidal présente à sa partie interne une minuscule lésion, atteignant deux fascicules.

Régions plus supérieures. Pas de lésion, pas de dégénération.

Région protubérantielle moyenne inférieure. Lésion sectionnant le pédoncule cérébelleux moyen en dedans du noyau vestibulaire, intact à ce niveau.

Sillon bulbo-protubérantiel. Lésion située entre l'émergence du VI^e et du VIII^e. Pédoncule cérébelleux très touché, VI^e et VII^e indemnes.

Région olivaire supérieure. Plus de foyer. Dégénération des fibres olivaires externes du côté gauche. Altération légère bilatérale des olives.

Moelle. Sclérose légère des cordons postérieurs. Légère pâleur des cordons latéraux.

Méninge. Méningo-encéphalique spécifique.

Cervelet gauche : minuscule foyer d'un millimètre de diamètre au niveau de l'extrémité de l'olive.

Droit normal.

En résumé : lésion pas très pure du pédoncule cérébelleux moyen gauche le sectionnant presque entièrement.

Conclusions : il ne semble pas que les phénomènes d'origine cérébelleuse soient très différents suivant que la lésion frappe le pédoncule cérébelleux supérieur ou le moyen.

OBS. XVI. — G. GUILLAIN, Th. ALAJOUANINE, I. BERTRAND et R. GARCIN (*Rev. Neur.*, 1929, I, 1263), *Ramollissement cérébelleux frappant électivement les pédoncules moyen et inférieur d'un côté. Rôle des artérites aiguës dans certains ramollissements athéromateux.*

Résumé. — Malade âgée de 54 ans, entre à l'hospice de la Salpêtrière, le 31 octobre 1925, pour paralysie faciale périphérique dont le début progressif remonte à quelques semaines. Présente un état infectieux mal défini au déclin duquel apparut, en même temps que la diplopie, la paralysie faciale droite.

A son entrée, l'examen neurologique montre la paralysie

faciale, la diplopie. Aucune autre atteinte des nerfs craniens. Motilité du voile et du pharynx normale.

Aucun signe de paralysie. Réflexes tendineux exagérés à droite. Cutané plantaire en flexion des deux côtés.

Pas de troubles de la sensibilité, sauf une hyperesthésie à la douleur et au diapason. Signes cérébelleux discrets. Légère dysmétrie du membre supérieur droit.

Examen oculaire. — Atteinte légère du VI^e droit.

Nystagmus dans les mouvements de latéralité du regard à droite comme à gauche.

Examen labyrinthique. — Les systèmes vestibulaires sont normaux, il semble y avoir une lésion de l'association cérébello-vestibulaire droite.

Examen du liquide céphalo-rachidien. — Il montre une formule d'irritation méningée. Tension 60, en position assise. Albumine : 0,40. Réaction de Pandy : +. Par la suite, d'ailleurs, une nouvelle ponction lombaire montre du liquide normal.

Progressivement apparurent des troubles de la démarche avec tendance à tomber du côté gauche.

La mort survint le 11 janvier 1928 au cours d'une crise d'asphyxie.

En *résumé* : signes de lésions de la région protubérantielle dont l'étiologie probable était un ramollissement de la région protubérantielle. L'épisode infectieux pouvait faire cependant penser à une localisation bulbo-protubérantielle d'une névrixite épidémique.

ETUDE ANATOMIQUE

Montre des nombreuses lacunes des noyaux gris centraux.

Un ramollissement détruisant le pédoncule cérébelleux moyen droit, le corps restiforme homologue un peu avant son entrée dans l'album cérébelleux central.

L'étude des coupes sériées, au Weigert, montre :

Mésocéphale. — Myélinisation normale du noyau rouge droit. Dégénérescence légère des fibres fronto-pontines en rapport vraisemblablement avec les lacunes du corps strié.

Le *lemniscus* latéral droit normal.

Protubérance supérieure. — Légère hémiatrophie protubérantielle droite.

Protubérance moyenne. — Pédoncule cérébelleux moyen droit complètement détruit. Les fibres ponto-cérébelleuses sont dégénérées en grand nombre, soit par atteinte directe, soit par dégénérescence rétrograde.

Faisceau central de la calotte et faisceau longitudinal postérieur intacts.

Protubérance inférieure. — Le ramollissement s'étend jusqu'au 4^e ventricule et détruit la totalité du pédoncule cérébelleux moyen droit. Il détruit aussi les fibres du corps restiforme.

Les fibres ponto-cérébelleuses sont complètement dégénérées, cette dégénérescence se poursuivant au-delà de la ligne médiane dans tout le pied du pont.

Bulbe supérieur. — Le ramollissement prend ici un aspect cavitairé ovalaire, répondant aux deux tiers externes du corps restiforme. Quant au tiers interne, il est complètement dégénéré. Eclaircissement normal du raphé. Olives bulbaires profondément dégénérées, surtout celle de gauche, en plus d'une destruction cellulaire, atrophie très nette. Donc, prédominance des lésions au complexe olivaire croisé.

Bulbe moyen. — Le ramollissement s'épuise très rapidement et se réduit à des lésions purement dégénératives. Accentuation des lésions de l'olive bulbaire gauche.

Bulbe inférieur. — Le ramollissement est terminé, dégénérescence légère du faisceau pyramidal, spino-cérébelleux droits.

On voit d'ailleurs ces mêmes dégénérescences au niveau de la moelle cervicale.

En résumé : consécutivement à une lésion focale, ramollissement des pédoncules cérébelleux moyen et inférieur droits. On remarque la dégénérescence rétrograde et directe de toutes les voies cérébelleuses centripètes, et la réalisation unilatérale de ce que l'on observe bilatéralement dans les atrophies olivo-ponto-cérébelleuses de Déjerine-Thomas.

II. — *L'hémiplégie rapidement régressive avec hémianesthésie* nous semble la manifestation la plus fréquente des circonférentielles courtes, encore requiert-elle l'occlusion proximale de l'artère, c'est-à-dire au voisinage du tronc basilaire. Mais, le plus souvent, cette occlusion n'est que distale et alors il n'existe que des troubles traduisant des altérations de la calotte : troubles sensitifs, myoclonies.

Les troubles moteurs sont toujours très légers ; il s'agit d'une hémiplégie sans participation des nerfs craniens moteurs, rapidement régressive. Les troubles sensitifs sont, par contre, marqués et définitifs. En général, il s'agit d'une dissociation à type syringomyélique, d'autres fois les sensibilités tactile et pro-

fonde sont également troublées, c'est une hémianesthésie totale. Quelquefois encore, des douleurs spontanées se produisent dans le territoire anesthésié, ainsi que l'ont vu Rossolimo, Spiller, Charles Foix et Mme Nicolesco, Weisemburg et Stack, Dimitri. Dans cette dernière éventualité, le tableau clinique peut en imposer pour un syndrome thalamique comme dans le cas de Dimitri, dont voici l'observation résumée :

OBS. XVII (DIMITRI, *Archiv. Argent. Neur.*, VII, 1932, p. 52).

Zac. Kac., 40 ans, menuisier. Entre dans le service de Neurologie de l'Hôpital Alvear, le 23 septembre 1930.

Quelques années avant son entrée, il présenta quelques troubles d'ordre tabétique : douleurs fulgurantes, incontinence et rétention d'urine ; troubles oculaires, diplopie, déviation des yeux. Progressivement apparut une fatigabilité générale.

Au mois de septembre 1929, brusquement le malade devint hémiplégique. Hémiplégie droite avec légère dysarthrie. Au bout de quelques jours, une hyperesthésie très désagréable apparut au niveau de la moitié gauche de la face. Au bout de quelques semaines cette hyperesthésie gauche et les troubles moteurs régressèrent, laissant place à des algies de la moitié droite du corps et de la face.

Douleurs continues avec exacerbations paroxystiques limitées à la moitié droite du cou et du thorax, des bras et des jambes et ne dépassant pas la ligne médiane. Douleurs aiguës à type thalamique que, même la morphine, n'arrive pas à calmer.

Examen (novembre 1930). — A la marche le malade talonne. Debout, il présente un Romberg positif.

Les mouvements passifs des membres présentent une légère hypotonie.

La force musculaire est diminuée au niveau du membre supérieur droit et plus particulièrement au niveau de la main. Beaucoup moins au niveau du membre inférieur.

Les mouvements actifs montrent une légère ataxie du membre supérieur et beaucoup plus marquée au niveau du membre inférieur.

Réflexes tricipitaux diminués, plus du côté droit où ils sont parfois inverses.

Réflexes radiaux et cubito-pronateurs très faibles. Rotuliens et achilléens abolis.

Réflexes crémastériens et cutanés abdominaux abolis.
Signe de Babinski à droite.

Pas de paralysie faciale.

Sensibilité objective : pas de douleurs à la pression des troncs nerveux.

Légers troubles de la sensibilité tactile autour du thorax.
Stéréognosie et sens des attitudes segmentaires conservés.

Sensibilité thermique et douloureuse abolie, dans toute la moitié droite du corps, segment céphalique inclus. Sensibilité au diapason abolie.

Yeux. Signe d'Argyll. Paralysie du moteur oculaire externe droit.

Le liquide céphalo-rachidien montre la formule et les réactions de la syphilis.

Evolution. — Par un traitement antisyphilitique, amélioration des troubles moteurs et oculaires. Même le Babinski finit par disparaître. Seuls, les troubles de la sensibilité subjective persistent jusqu'à la fin.

Le malade meurt le 11 février 1932 d'un ulcère gastrique.

Diagnostic clinique. — Malade tabétique qui fait un épisode aigu à forme hémiplegique. Cette hémiplegie ne semble pas être une hémiplegie corticale, à cause de l'absence d'aphasie et de paralysie faciale. On peut penser à un foyer d'encéphalomalacie du thalamus gauche et dont les douleurs seraient un des signes assez importants.

ETUDE ANATOMIQUE

On ne trouve aucune lésion au niveau du cortex, de la capsule interne, des noyaux gris centraux.

Malgré une étude très sérieuse du thalamus, on n'a pu déceler aucun foyer.

On trouve un foyer net, d'origine vasculaire, au niveau de la moitié gauche de la protubérance. Ce gros foyer, irrégulier, détruit avant tout la calotte du pont.

Une coupe au niveau de la partie moyenne de la protubérance (origine du V) nous montre le foyer qui touche le faisceau central de la calotte, fibres spino-thalamiques et substance réticulée de la calotte.

Vers la ligne moyenne, il y a un autre foyer plus petit qui touche les noyaux réticulés tegmentaires et quelques fibres longues des voies sensitives secondaires qui passent en arrière du ruban de Reil.

Le foyer principal sectionne d'arrière en avant le tiers externe du corps trapézoïde et du ruban de Reil qui apparaît lésé dans ses fibres transversales.

Les fibres transversales profondes du pont sont touchées, depuis la ligne médiane jusqu'à la région des fibres du V.

Derrière la pyramide gauche et un peu latéralement, le

foyer détruit les fibres transversales qui vont former le pédoncule cérébelleux moyen. Il détruit aussi les fibres cortico-bulbaires du pont.

On note une réduction marquée des fibres du faisceau pyramidal gauche, ainsi qu'une pâleur nette entre les deux pyramides.

Une coupe de la protubérance au niveau des noyaux du facial et du moteur oculaire externe montre un foyer plus petit. Lésions du corps trapézoïde et du ruban de Reil, surtout à sa partie externe, ainsi que des fibres pédonculo-cérébelleuses et de la pyramide gauche.

Une coupe au niveau de la protubérance supérieure montre la dégénérescence du ruban de Reil gauche, surtout dans ses fibres internes. Le foyer a une forme en croissant qui engaine dans sa convexité les fibres pyramidales et détruit les fibres profondes et superficielles de la protubérance.

Au niveau de la moelle, lésions typiques des cordons et cornes postérieures, dégénérescence des fibres qui constituent le faisceau pyramidal droit.

L'étude de l'artère basilaire montre des lésions nettes d'artérite syphilitique.

Bien que ne rentrant pas strictement dans ce cadre, nous rangeons ici cette observation personnelle :

OBS. XVIII. — A 78 ans, après un ictus brutal, hémiplegie droite à prédominance crurale s'accompagnant d'hypoesthésie droite plus marquée pour les sensibilités superficielles. Pas de paralysie faciale.

Autopsie. — Ramollissement distal d'une paramédiane et d'une circonférentielle courtes gauches.

M. So..., 76 ans, terrassier, est admis, pour son âge, à l'hospice Paul-Brousse, le 22 juillet 1930.

Pas d'antécédents héréditaires ni personnels à retenir, si ce n'est une imprégnation éthylique chronique, bien supportée.

A l'examen d'entrée on ne trouve aucun trouble moteur ni sensitif. Les réflexes tendineux sont normaux, les cutanés plantaires se font en flexion. Les pupilles sont régulières et ont des réflexes photomoteurs normaux. Le seul fait à noter, c'est l'existence d'un tremblement des doigts à type sénile. Le psychisme correspond à celui d'un vieillard de son âge.

Au point de vue somatique, rien à signaler, en dehors des stigmates de la sénilité. La tension artérielle est de 16-9 (Vaquez).

M. So... est envoyé dans un pavillon de valides où il reste bien portant jusqu'au 19 mars 1932. Ce jour, en se levant, il ressent un étourdissement et il tombe. Cette chute s'est accompagnée de perte de connaissance, de courte durée, et d'une fracture du poignet droit par suite de la chute. Quand il reprend conscience, ses membres droits sont paralysés et il ne peut marcher. A l'examen on note une hémiplegie droite flasque à prédominance crurale. Le facial n'est pas intéressé. La motilité volontaire à droite est très diminuée au membre supérieur, surtout par les douleurs de la fracture ; mais encore davantage au membre inférieur. La mobilisation passive des différents segments des membres est facile, non limitée, elle permet d'apprécier une hypotonie marquée.

Du côté droit, les sensibilités élémentaires superficielles et profondes sont émoussées, il y a une hypoesthésie générale. Le psychisme du malade ne permet pas d'en faire une analyse précise.

Les réflexes tendineux sont très faibles à droite ; à gauche, ils sont normaux.

Le réflexe de Babinski se fait en extension à droite ; à gauche en flexion.

Il n'y a pas d'hémianopsie ni d'aphasie : les objets sont désignés, reconnus, mais la parole est mal articulée, hésitante, dysarthrique.

Les pupilles, la motilité oculaire sont normales.

Le sang contient 0 gr. 38 d'urée et 80 gr. 75 d'albumine. Le Bordet-Wassermann est négatif.

Le malade est envoyé dans un service de chirurgie pour réduction de la fracture.

Pendant les semaines qui suivent l'ictus, l'état du malade s'améliore lentement et l'hémiplegie s'amende légèrement et évolue vers une spasmodicité modérée, plus marquée pour le membre inférieur, les troubles sensitifs diminuent.

A l'examen du 18 avril, un mois après l'ictus, le malade est alité, car la marche n'est plus possible. Le membre supérieur droit ne présente pas de contracture appréciable, les mouvements volontaires du bras et de l'avant-bras sont exécutés facilement, mais avec lenteur. La force segmentaire est diminuée, il n'y a pas de contracture. On ne peut pas apprécier l'état de la main en raison de l'appareil plâtré qu'elle porte.

Lorsque le malade est étendu sur le lit, il peut accomplir avec le membre inférieur droit les mouvements qui lui sont commandés. La flexion, l'extension, l'abduction, l'adduction sont ainsi exécutées avec lenteur. La mobilisation passive n'est pas limitée, il n'y a pas de contracture. La force segmentaire est diminuée.

Les réflexes tendineux sont très vifs à droite ; à gauche, vifs. Il n'y a pas de trépidation épileptoïde du pied ni clonus de la rotule.

Le réflexe cutané détermine une extension nette de l'orteil à droite ; à gauche les réponses sont variables mais en général se font dans le sens de la flexion.

Les troubles sensitifs persistent, il y a toujours une hypoes-thésie pour les sensibilités profondes, la sensibilité superficielle étant revenue à peu près normale. L'exploration de la sensibilité est d'ailleurs très difficile en raison du psychisme du malade.

La parole est toujours dysarthrique. Il n'y a pas de troubles de la déglutition ni de la mimique expressive.

A signaler enfin une incontinence d'urine.

L'involution psychique s'est accentuée et le malade pré-

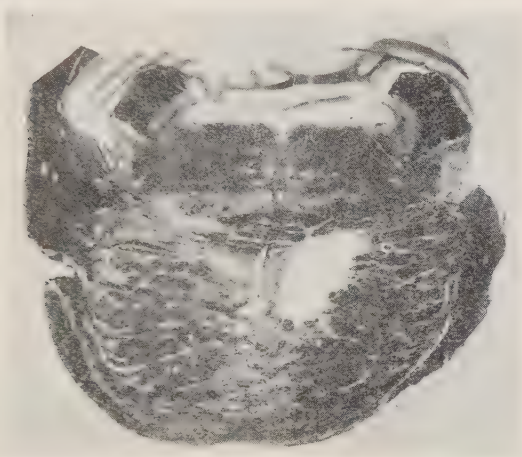


Fig. 45. — Cas Sou... Tiers supérieur de la protubérance.
Ramollissement distal d'une paramédiane gauche.

sente à ce point de vue un affaiblissement intellectuel simple, sans démence.

L'état général est médiocre. La tension artérielle est de 15-9.

A partir de cette époque, l'état n'a guère changé. L'hémi-plégie est restée telle : à grosse prédominance crurale, ne permettant pas la marche. Le membre supérieur reste peu atteint. Le malade est confiné au lit, grabataire, il est mort par affection intercurrente.

A l'autopsie, pas de lésions visibles à la surface des hémisphères ni dans leur couronne rayonnante et noyaux gris centraux. Pédoncule et cervelet d'apparence normale. Lacunes protubérantielles.

Les coupes passant au voisinage du sillon ponto-pédonculaire mettent en évidence l'intégrité de tous les éléments constitutifs du métencéphale, à l'exception du Reil médian gauche qui est dégénéré dans ses deux tiers internes.

Les foyers. — Les coupes plus basses montrent le pôle supérieur de deux foyers malaciques situés de part et d'autre de la ligne médiane intéressant surtout la région dorsale du pied.

L'un, récent, siège à droite et est dû à l'oblitération de l'artère paramédiane de ce côté, près de son bout distal ; il intéresse avec les formations dorsales du pied, le Reil médian dans sa moitié interne.

L'autre, ancien, organisé, siège à gauche et est dû aussi au ramollissement de la paramédiane loin de son origine (fig. 45), le territoire en nécrobiose répond au secteur dorsal du pied et la région attenante de la calotte : il sectionne les



FIG. 46. — Cas Sou... Tiers moyen de la protubérance.
Ramollissement distal d'une circonférentielle courte.

fascicules pyramidaux dorso-internes, les deux tiers internes du Reil médian et les neurones ponto-cérébelleux dorsaux. Ce foyer s'étend en hauteur sur presque tout le tiers supérieur de la protubérance. Plus bas, sur le tiers moyen de la protubérance, toujours à gauche, apparaît un nouveau foyer, dû à l'oblitération par thrombose d'une circonférentielle courte loin de son origine. Le territoire malacique, en forme de triangle, après avoir sectionné le tiers moyen du pédoncule cérébelleux moyen, pénètre en coin dans la région moyenne de la calotte. Sont donc intéressés : la partie moyenne des fibres ponto-cérébelleuses gauches, le ruban de Reil dans le tiers moyen, la substance réticulée et, en partie du moins, le faisceau central de la calotte.

Sur les coupes du tiers inférieur de la protubérance, il n'y a pas d'autres foyers. Deux points sont à signaler : la pâleur diffuse du faisceau pyramidal gauche, l'absence de dégéné-

rescence nette du faisceau central de la calotte. Sur les coupes du bulbe on note également : l'atrophie légère de la pyramide gauche et la pâleur nette des fibres qui la traversent. Le faisceau central de la calotte n'est pas nettement dégénéré mais la toison olivaire gauche est peut-être un peu éclaircie dans la région latéro-ventrale (fig. 47). Les fibres du hile et le feutrage intra-olivaire sont conservés. Les cellules des deux olives sont très atrophiées, rétractées, surchargées de lipo-pigment, sauf au niveau de la lame ventrale où elles sont mieux conservées, se colorent bien et sont nettement plus grandes ; pourtant il ne s'agit pas de véritable « hypertrophie ».

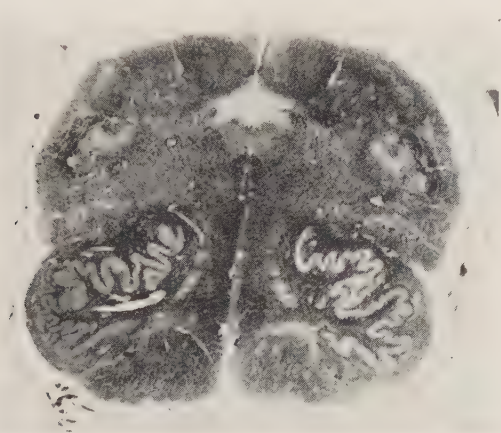


FIG. 47. — Cas Sou... Bulbe : pâleur de la pyramide gauche, sclérose de l'olive du même côté.

Quant au syndrome myoclonique de la calotte, nous l'étudierons plus loin en détail. Ici, il nous suffira de rappeler que dans le cas II de Freeman, dans celui de Lhermitte, Gabrielle Lévy et Trelles, et dans d'autres, où la lésion siège dans la moitié inférieure de la protubérance, c'est bien l'oblitération d'une circonférentielle courte qui entraîne la section du faisceau central de la calotte et l'apparition du syndrome myoclonique. Dans la moitié supérieure de la protubérance, ce sont les circonférentielles longues, la cérébelleuse supérieure en fait, qui sont responsables du syndrome.

CHAPITRE VII

Les syndromes par ramollissements complexes (La paralysie pseudo-bulbaire protubérantielle)

L'historique et l'exposé des problèmes ayant trait à la paralysie pseudo-bulbaire ont été l'objet d'une étude récente de Thurel, dont la thèse constitue une excellente mise au point de cette question. Nous n'avons en vue ici que les formes protubérantielles connues depuis longtemps, admises sans autres réserves que celles relatives à leur fréquence.

L'extrême fréquence des foyers protubérantiels chez ces malades est un fait noté par tous les auteurs qui se sont occupés de la question. Les divergences d'opinion n'apparaissent que lorsqu'il s'agit d'évaluer leur importance dans le déterminisme du syndrome et d'apprécier leur fréquence. L'une et l'autre varient suivant Oppenheim et Siemerling, Halipré, Conte, Tilney et Morrisson, Thurel.

Oppenheim et Siemerling, en 1886, à l'occasion de 5 cas anatomo-cliniques, insistent, les premiers, sur la constance des lacunes protubérantielles et vont même

jusqu'à prétendre que, dans l'immense majorité des cas, il s'agit d'une lésion très basse, et qu'au vrai, la paralysie pseudo-bulbaire est une réelle paralysie bulbaire. Plus tard, ils sont revenus de cette opinion trop exclusive, mais en insistant toujours sur la fréquence des formes protubérantielles.

Halipré en rapporte un cas très démonstratif dans sa thèse et il conclut que la proximité de la lésion par rapport aux noyaux bulbaires explique dans ces formes l'intensité des phénomènes observés, la paralysie étant alors plus marquée que dans les paralysies pseudo-bulbaires d'origine cérébrale. En 1913, à propos d'un nouveau cas, il exprime la même opinion.

Conte soutient une opinion analogue, mais n'insiste pas sur la fréquence de cette forme. Pourtant, lorsqu'on lit sa thèse, on s'aperçoit que, dans presque tous les cas anatomiques, analysés avec la minutie et le soin qu'on sait, on retrouve des lésions protubérantielles. Elles sont prédominantes dans certains cas, et on peut s'étonner qu'il ne leur accorde pas un rôle plus grand.

Des observations anatomo-cliniques, dont on trouvera un résumé plus loin, ont été apportées par Raymond et Artaud, Raymond et Alquier, Schaeffer, Carncross, Lewandowsky et Stadelmann. La thèse de Thurel contient deux observations où les lésions sont à peu près uniquement protubérantielles. Mais cet auteur note que dans 16 sur 30 de ses cas, les ramollissements protubérantiels coexistent avec des lésions de désintégration des noyaux gris, de la capsule interne et du centre ovale. Reprenant l'opinion de Conte, Thurel pense qu'il est alors difficile de décider quelle est la part de chaque groupe de lésions dans la constitution du syndrome pseudo-bulbaire. Les lésions protubérantielles seraient, dans certains cas du moins, accessoires, car ces lacunes pontiques se développent souvent au niveau des faisceaux pyramidaux dégénérés. Cette dernière conclusion nous semble

fortement exagérée. Sur une trentaine de cas de ramollissement protubérantiel, nous n'en avons observé que deux où le foyer siégeait dans un faisceau pyramidal, dégénéré.

Il n'en reste pas moins vrai que lorsque les lésions sont mixtes, il est très difficile de faire la correspondance clinique, car même dans les formes purement protubérantielles, le tableau clinique ne présente rien de bien particulier. Quelques auteurs insistent sur l'intensité des troubles de la parole, et surtout de la déglutition, dont le déclenchement réflexe même serait aboli. En pratique, rien ne permet de faire une telle distinction, si ce n'est l'extension des lésions à la calotte et l'apparition du syndrome myoclonique vélo-palato-pharyngo-laryngé. Mais ce signe n'est pas absolu, car il peut coexister avec une paralysie pseudo-bulbaire cérébrale.

Il n'en est plus de même dans une forme où des troubles cérébelleux apparaissent et impriment au tableau clinique une physionomie bien particulière. Soupçonnée par Halipré et Conte, elle est entrevue en 1915 par Cacciapuoti, dont la thèse en contient une observation démonstrative se rapportant à une tumeur sarcomateuse (glioblastome probable) de la protubérance. Mais ce n'est qu'en 1922 que Lhermitte avec Cuel, puis avec Kyriaco, donne la description clinique et apporte la preuve anatomique de cette « forme ponto-cérébelleuse » en insistant sur les caractères que, dans certains cas, la localisation pontique confère au syndrome pseudo-bulbaire. Dans ces faits s'observe un tableau clinique très particulier : Ce qui frappe, en effet, c'est la juxtaposition aux symptômes classiques, de la dysmétrie, de l'ataxie, du tremblement, accusés surtout sur les membres inférieurs. Ainsi qu'on le devine, les phénomènes parétiques répondent à une adultération des voies cortico-bulbo-spinales, les seconds à l'atteinte plus ou moins sévère des voies ponto-cérébelleuses.

Certes, Garbini et Rossi avaient déjà noté l'existence probable d'une paralysie pseudo-bulbaire à forme cérébelleuse, due uniquement à l'atrophie du cervelet. Mais ces auteurs localisent la lésion dans le cervelet lui-même.

Depuis le travail de Lhermitte et ses collaborateurs, plusieurs observations typiques ont été publiées par Crouzon, Dereux et Kenzinger, Davidenkoff, Casper et Pineas, Thurel (1), Cornil et Mosinger, Lhermitte et de Massary, Lhermitte et Trelles, etc. Cette forme semble donc assez fréquente. C'est l'opinion partagée par Van Bogaert et Bertrand, qui écrivent : « Cette forme passe pour exceptionnelle. Elle ne nous a pas paru rarissime, car en 8 années d'observation, il nous a été donné d'en suivre 7 cas cliniques. » Ces auteurs attirent l'attention sur la rigidité tardive qui survient dans certains de ces cas. En effet, dans deux de leurs observations, ils ont vu le syndrome pseudo-bulbaire et cérébelleux faire place tardivement à un syndrome de rigidité très particulier.

Nous avons pu en suivre, avec M. Lhermitte, plusieurs cas dont quelques-uns déjà ont été publiés.

Pour la clarté de l'exposition, nous grouperons les observations en deux cadres : dans l'un, les formes banales de paralysie pseudo-bulbaire ; dans l'autre, les formes ponto-cérébelleuses.

Observations du premier groupe

Obs. XIX. — A 79 ans, sans ictus, hémiparésie droite qui s'accuse progressivement. Deux ans après, petits ictus, après lesquels s'installe une monoplégie crurale gauche et une paralysie pseudo-bulbaire.

(1) Un des cas cliniques de Thurel est en réalité une atrophie olivo-ponto-cérébelleuse (*Rev. Neur.*, 1933, D). Weisemburg et Ingham ont rapporté un cas analogue.

Autopsie. — Lacunes bilatérales du pied de la protubérance par ramollissement total d'une paramédiane gauche et ramollissement partiel d'une paramédiane droite.

M. Vet..., âgé de 79 ans, entre, vu son âge, le 6 juin 1930, à l'hospice Paul-Brousse.

Aucun antécédent héréditaire ni personnel à retenir. A l'examen d'entrée on ne remarque aucun trouble de la motilité. La marche est normale, la force musculaire est conservée. Au point de vue psychique, sénescence physiologique.

Les réflexes tendineux aux membres inférieurs sont très vifs, mais égaux, le signe de Babinski est positif des deux côtés ; l'excitation cutanée de la plante du pied détermine, en effet, l'extension franche du gros orteil, à droite aussi bien qu'à gauche.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité objective ni subjective.

Pas de troubles de la motilité oculaire.

Le réflexe photomoteur est conservé des deux côtés, les pupilles sont égales.

Au point de vue physique, les caractères de la sénilité sont très marqués : pigmentation cutanée, gérontoxon accusé. Le tibia gauche présente une légère incurvation à concavité interne. Au bras gauche, ancienne fracture de l'humérus bien consolidée, n'entraînant pas de gêne fonctionnelle.

Le malade est dans ces conditions envoyé dans un pavillon de valides où il reste pendant huit mois.

Le 12 février 1931 il est conduit à l'infirmerie parce qu'il a eu des vertiges nombreux la nuit précédente, qu'il a voulu se lever et qu'il est tombé trois fois de son lit. A un examen rapide on ne remarque pas de troubles neurologiques grossiers, le malade est capable d'effectuer des mouvements complexes, la parole est normale, le psychisme également. Il ne se plaint de rien, il n'accuse aucune douleur. Il ne présente pas de dyspnée, ni de cyanose. A un examen plus attentif on remarque cependant une hémiparésie droite légère se traduisant par une diminution de la force segmentaire, une certaine maladresse motrice, une exagération des réflexes tendineux. Le réflexe cutané plantaire se fait toujours en extension des deux côtés. Il n'y a pas de troubles sensitifs.

L'auscultation du cœur révèle un double souffle aortique et un souffle systolique de la pointe. La tension artérielle est de 22-13 au Vaquez.

Examens humoraux, dans le sang : Bordet-Wassermann positif. Urée, 0,40. Albumines : 103 gr. 40.

Les urines sont normales.



FIG. 48. — Cas Ve... Tiers supérieur de la protubérance.
Ramollissement de la paramédiane gauche.

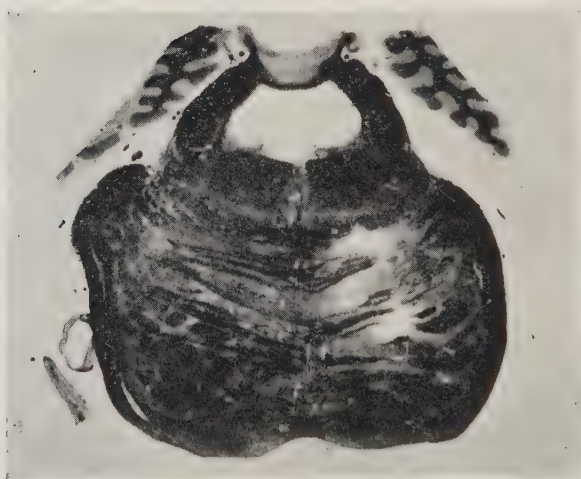


FIG. 49. — Cas Ve... Ramollissement en chapelet
de l'hémipont gauche.

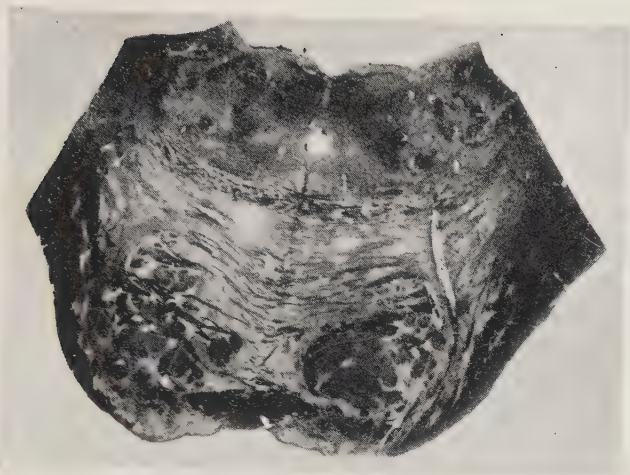


FIG. 50. — Cas Ve... Ramollissement distal
de la paramédiane droite.

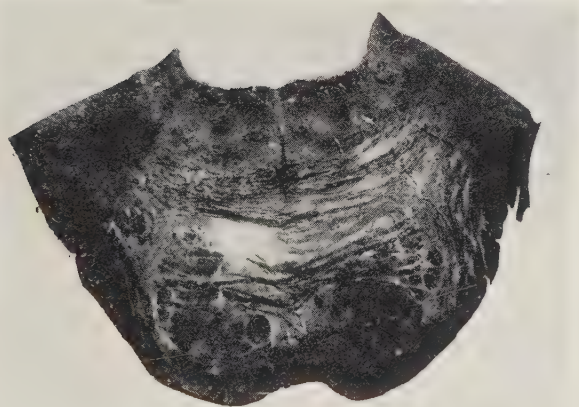


FIG. 51. — Cas Ve... Ramollissement distal
d'une paramédiane droite.

A l'examen du 12 avril on note que le malade présente une hémiplégie droite spasmodique. La force segmentaire est très diminuée. Les mouvements volontaires sont très diminués, les mouvements passifs sont limités par la contracture qui tend à fixer les membres dans l'attitude classique de la contracture pyramidale. De ce côté, il y a une exagération des réflexes tendineux et un Babinski positif. A noter qu'à droite il existe aussi une parésie faciale de type central.

A gauche il existe une hémiparésie, légère dans le membre supérieur, plus nette pour le membre inférieur. Les réflexes tendineux sont vifs, le cutané plantaire se fait en extension franche.

Il n'existe pas de troubles sensitifs bien nets, mais on note une hypoesthésie généralisée.

Le malade reste pendant une quinzaine de jours à l'infirmerie, puis il est envoyé à un pavillon de chroniques où l'on note, au cours d'une visite faite un mois après, l'évolution de la maladie vers un tableau de paralysie pseudo-bulbaire avec paraplégie spasmodique, mais à prédominance nette d'hémiplégie droite et parésie du membre inférieur gauche. Troubles de la déglutition, de la parole. Visage atone, pleurer spasmodique. Incontinence d'urines.

Malheureusement, ce malade n'a pu être suivi régulièrement et soumis à un examen neurologique précis avant sa mort survenue rapidement le 2 avril 1932.

De l'examen anatomique sur coupes sérieées du tronc cérébral, deux faits découlent : 1° les faisceaux de projection corticale sont indemnes jusqu'à la protubérance ; 2° deux foyers de malacie, d'importance inégale, interrompant ces faisceaux dans la protubérance.

La protubérance présente, en effet, au niveau du pied, deux foyers malaciques dans le domaine des paramédianes droite et gauche.

Le *foyer gauche* le plus important s'étend en hauteur sur le tiers supérieur de la protubérance, ventral à son niveau le plus élevé, il se dirige en arrière à mesure que l'on descend (suivant exactement la topographie de l'artère qui est, à ce niveau, descendante en bas et en arrière), pour venir détruire les filets antérieurs du Reil médian dans sa moitié interne. Ce ramollissement détruit le faisceau pyramidal, les fibres ponto-cérébelleuses moyennes et dorsales, enfin, les fibres les plus antérieures de la moitié interne du Reil médian. Il donne lieu à la dégénérescence : 1° diffuse, mais non totale, du faisceau pyramidal ; 2° très légère du Reil médian ; 3° légère, aussi, des fibres supérieures et dorsales du pédoncule cérébelleux moyen.

Le *foyer droit*, beaucoup moins étendu en hauteur et en largeur, occupe la région dorsale du pied, au niveau de la moitié inférieure du tiers moyen de la protubérance. Il est

dû à la thrombose de la partie terminale d'une paramédiane droite et détruit le contingent dorsal des fibres pyramidales, les fibres ponto-cérébelleuses moyennes et dorsales. Il donne lieu à une dégénérescence légère et clairsemée du faisceau pyramidal et du pédoncule cérébelleux moyen.

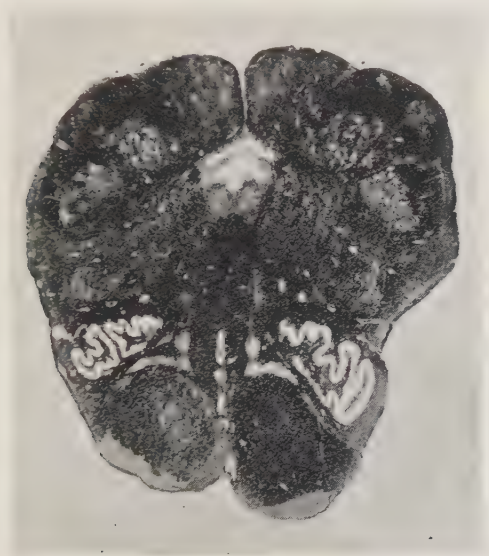


FIG. 52. — Cas Ve... Bulbe : pâleur des pyramides, plus accusée à gauche (photo. renversée) ; sclérose de l'olive droite.

OBS. XX. — A 59 ans, après deux ictus, hémiplégie gauche totale à type capsulaire. Un an après, plusieurs vertiges, après lesquels apparaissent les premiers troubles de la série pseudo-bulbaire.

Autopsie. — Petites lacunes des noyaux gris centraux. Ramollissement total paramédian droit. Petit ramollissement distal d'une paramédiane gauche.

OBS. (résumée). — *Mme Jo...*, rempailleuse, âgée de 60 ans, est admise, le 26 octobre 1927, à l'hospice Paul-Brousse parce qu'elle est paralysée du côté gauche et ne peut plus travailler.

Rien à retenir dans ses antécédents, si ce n'est qu'elle a eu huit enfants, dont cinq morts en bas-âge (mari mort tuberculeux).

Il y a un an elle a eu un ictus précédé de sensation vertigineuse, avec chute et perte de connaissance de courte durée. Après cet ictus elle a eu tout le côté gauche paralysé, ses traits déviés vers la droite. Peu à peu, les mouvements sont revenus dans ses membres paralysés, lorsqu'un deuxième ictus, moins fort que le précédent, est survenu et a entraîné une aggravation de l'hémiplégie.

A l'examen d'entrée on note une hémiplégie gauche. La marche est possible, le membre gauche « fauche » le sol. La motilité volontaire élémentaire est très diminuée aux membres gauches, davantage au supérieur qu'à l'inférieur. La mobilisation passive des différents segments est limitée par une contracture modérée de type pyramidal. La force segmentaire est diminuée.

Les réflexes tendineux sont très vifs à gauche et de ce côté le signe de Babinski est positif. Il n'y a pas de troubles de la sensibilité ni de la série cérébelleuse.

L'hémiface gauche est hypotonique, mais la déviation des traits est très légère et n'apparaît que dans les manœuvres classiques. Pas de troubles sphinctériens.

Sang : Bordet-Wassermann positif. Urée : 0 gr. 20.

Ponction lombaire : albumine 0 gr. 15 ; lymphocytes 1 par mm³. Bordet-Wassermann positif faible.

La malade est suivie pendant un an, durant lequel elle présente plusieurs vertiges, quelques-uns accompagnés de chute, après lesquels s'installent des signes discrets de la série pseudo-bulbaire : troubles de la phonation, de la déglutition, pleurer spasmodique, troubles de l'équilibration, etc. Cette malade s'acheminait vers une paralysie pseudo-bulbaire typique lorsque, le 17 novembre 1928, l'évolution de la maladie a été accélérée par des crises d'épilepsie généralisée, qui deviennent subintrantes le lendemain, s'accompagnent d'élévation de la température à 40° et déterminent la mort deux jours après, malgré le traitement, dans un état d'hyperthermie notable : 41°.

L'autopsie montre, dans l'hémisphère gauche, un ramollissement minuscule du bras antérieur de la capsule interne, et un autre aussi petit du noyau interne du thalamus. A droite, un petit ramollissement de la queue du noyau caudé. Dans la protubérance, ramollissement du pied dans le domaine d'une artère paramédiane droite.

L'examen du tronc cérébral sur coupes sérieuses permet de vérifier l'intégrité des voies de conduction corticale du pied pédonculaire et de préciser la topographie et l'étendue des foyers, d'identifier les systèmes détruits et de suivre les dégénérescences qui en résultent.

Les foyers protubérantiels, au nombre de deux, l'un à droite, important, est dû à la thrombose près de son origine de la paramédiane supérieure ; l'autre, à gauche, plus

réduit, est dû à l'oblitération terminale de la circonférentielle courte.

Le foyer droit occupe en hauteur la moitié supérieure de la protubérance, s'étendant en haut et en arrière, il occupe uniquement le pied protubérantiel, et détruit progressivement les fibres du faisceau pyramidal, les noyaux protubérantiels moyens, les fibres ponto-cérébelleuses moyennes et dorsales. Il donne lieu à la dégénérescence très partielle et limitée des fibres ponto-cérébelleuses, à la dégénérescence



FIG. 53. — Cas Jo... Ramollissement de la paramédiane droite.

complète du faisceau pyramidal que l'on peut suivre à travers le bulbe et la moelle. A noter que dans cette dernière, seul le faisceau pyramidal direct est totalement dégénéré.

A gauche, le foyer occupe le tiers moyen de la protubérance ; très peu étendu en hauteur, il avance par contre davantage dorsalement, car après avoir détruit les fibres ponto-cérébelleuses moyennes et dorsales, et quelques-unes des fibres plus externes du faisceau pyramidal, il pénètre dans la calotte où il détruit le cinquième moyen du Reil et vient s'arrêter en avant du faisceau central de la calotte. Comme dégénérescence, notons la pâleur très discrète du

faisceau pyramidal, celle plus accusée des fibres ponto-cérébelleuses dorsales ; enfin une dégénérescence très localisée du Reil médian qu'on peut suivre à mesure que l'on s'élève vers le thalamus.

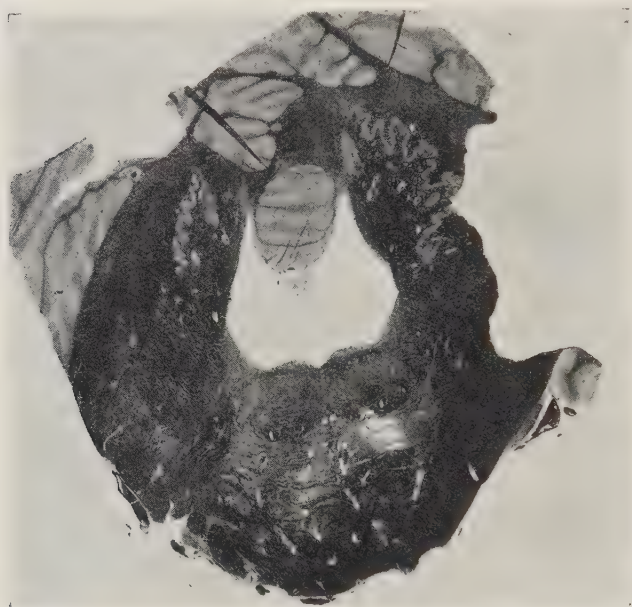


FIG. 54. — Cas Jo... Ramollissement en chapelet de la paramédiane droite. Ramollissement distal de la paramédiane gauche.

OBS. XXI. — A 63 ans, sans ictus, hémiplegie droite à grosse prédominance crurale. Evolution progressive en un an vers un état de paralysie pseudo-bulbaire avec *paraplégie* presque pure.

Autopsie. — Anévrysme basilaire. Stase circulatoire de la protubérance. Etat criblé du secteur dorsal du pied pontique.

M. Ha..., 66 ans, sans profession, est entré à Paul-Brousse le 23 mars 1932, pour des troubles moteurs liés à l'évolution d'une paralysie pseudo-bulbaire.

Le début de la maladie semble remonter à trois ans environ par une hémiparésie droite à prédominance crurale survenue progressivement, sans ictus. Un an après, le mem-

bre inférieur gauche est devenu faible, parétique et la marche en a été très gênée. Progressivement, sans ictus, d'autres troubles sont apparus : dysarthrie très accusée, crises de pleurer et de rire spasmodique, troubles de la déglutition. Enfin le jeu des sphincters a été troublé à son tour pour aboutir au relâchement.

A l'entrée, on note qu'il s'agit d'une paralysie pseudo-bulbaire typique avec troubles de la phonation, déglutition, de l'expression émotionnelle. Brachybasie. Hyperréflexie tendineuse généralisée. Babinski bilatéral.

Etat le 13 avril 1932. — A l'examen, le malade se présente comme un pseudo-bulbaire typique. Le facies est immobile, peu expressif. Pas de paralysie faciale. La voix nasonnée est très dysarthrique, inintelligible, le sujet est presque anarthrique.

La marche se fait à petits pas, avec base de sustentation très élargie. La progression est lente et hésitante. La station est troublée. Au cours de l'examen plusieurs crises de pleurer spasmodique, les unes spontanées, d'autres provoquées par des questions adéquates. Par moments ces crises sont si fréquentes que l'examen est impossible.

La motilité des membres supérieurs est sensiblement normale, l'exécution des mouvements commandés est correcte mais lente. Il y a une contracture modérée de type pyramidal, plus nette à gauche. Cette raideur est facile à vaincre et la motilité passive n'est pas limitée. La force segmentaire est diminuée, davantage à droite qu'à gauche.

Les membres inférieurs présentent un état de contracture très nette en flexion, modérée, impossible à vaincre lorsque le malade est assis, mais qui diminue beaucoup si on le couche. La motilité volontaire est très diminuée, les mouvements élémentaires d'extension, flexion, élévation, adduction et abduction sont exécutés lentement, avec effort. La force musculaire est très diminuée.

Réflexes tendineux vifs partout : aux membres supérieurs plus à droite qu'à gauche, aux inférieurs très vifs des deux côtés. Clonus du pied et de la rotule à droite et à gauche.

Le réflexe cutané plantaire se fait en extension nette. La manœuvre d'Oppenheim détermine aussi l'extension, directe et croisée des deux côtés. Le pincement dorsal du pied détermine l'extension de l'orteil, suivie du triple retrait du membre. Ces réflexes de défense s'obtiennent aussi par la manœuvre de Pierre Marie et Foix.

Pas de troubles sensitifs.

Le réflexe pharyngien est aboli. Le réflexe massétérin est très vif. Le phénomène de la moue est positif. La motilité oculaire extrinsèque et intrinsèque est normale.

Troubles de la déglutition, s'engoue facilement par les liquides.

Involution psychique marquée. Pas de troubles aphasiques vrais ni apraxiques.

Relâchement des sphincters. Etat général passable.

Examen du sang : Bordet-Wassermann négatif. Urée : 0 gr. 60, albumines : 85 gr. 40.

Cette paralysie pseudo-bulbaire a évolué progressivement sans ictus ni à-coups. Peu à peu la paraplégie s'accuse et s'accompagne d'une contracture permanente en flexion modérée, la marche devient de plus en plus difficile, sans jamais, pourtant, avoir été supprimée complètement. Au point de vue de la réflexivité tendineuse il n'y a pas de modifications : les réflexes de défense sont plus nets (juillet 1932). Le malade doit être alité, les crises de pleurer et rire spasmodiques, les troubles de la parole et de la déglutition sont plus intenses. Le malade est emporté par une affection intercurrente le 5 octobre 1932.

A l'autopsie, pas de lésions apparentes du cerveau. Le tronc basilaire est nettement sclérosé et présente même dans sa moitié postérieure une dilatation anévrysmale qui s'enfonce profondément dans la protubérance ainsi creusée d'un sillon profond.

Les coupes horizontales révèlent la présence de petits foyers lacunaires dans la partie centrale de l'hémisphère droit, de minuscules lacunes dans le segment médial du pallidum ; mais à part ces lésions légères, le corps strié, la couche optique, la capsule interne sont remarquablement conservés. Sur une coupe du pédoncule, on note pourtant une légère atrophie du pied gauche.

Le cervelet est normal. La protubérance très aplatie dans le sens antéro-postérieur ne présente pas de lacunes apparentes. Le bulbe est aplati, écrasé, les deux pyramides sont atrophiées.

ETUDE HISTOLOGIQUE

Les coupes du tronc cérébral montrent que les faisceaux de projection corticale sont normaux à leur arrivée dans la protubérance, que dans celle-ci, sans qu'il y ait un véritable ramollissement, sauf deux foyers que nous signalons plus loin, la circulation du pied est tellement gênée qu'il y a une véritable désintégration partielle des éléments nobles. Ceux-ci sont remplacés par la prolifération intense de la névroglie. Par places, c'est un tissu aréolaire de pré-nécrobiose avec formation de corps granuleux, plus nette dans la région dorsale du pied. Les vaisseaux intra-protubérantiels sont très épaissis, leur lumière est extrêmement réduite, les gaines bourrées d'éléments microgliaux vecteurs des substances de déchet. Le pied se démyélinise progressivement, plus d'un côté que de l'autre, et, fait à noter, c'est le côté le moins comprimé par l'anévrysme qui est le plus touché.

Au point de vue myélinique, la calotte semble intacte. Au point de vue cellulaire, par contre, si les éléments du pont sont très altérés et entourés d'une prolifération névroglique abondante, les cellules des différents groupements de la calotte présentent également des lésions marquées.

La compression directe de l'anévrysme est beaucoup plus accusée dans le tiers inférieur de la protubérance qui est profondément échancrée, aplatie dans le sens antéro-postérieur et toute petite si on la compare aux deux tiers supérieurs. A noter encore ici la raréfaction des fibres ponto-

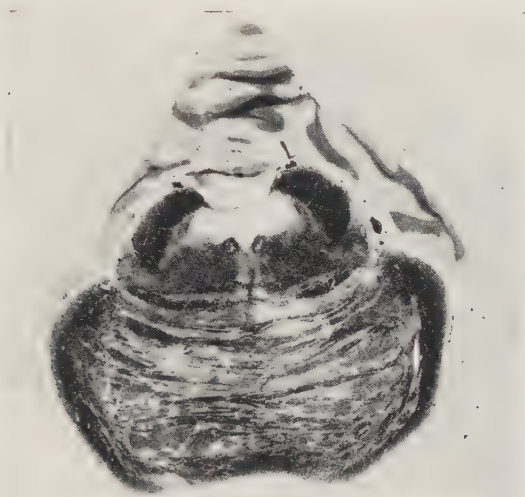


FIG. 55. — Cas Ha... Etat criblé du secteur dorsal du pied.
Intégrité de la calotte.

cérébelleuses, et surtout la démyélinisation des faisceaux pyramidaux, plus marquée du côté gauche.

Sur presque toute la hauteur du tiers moyen du métencéphale il existe deux petits ramollissements dans la région dorsale du pied, ils sont dus à l'oblitération du bout distal des paramédianes ; ils sectionnent avec le tiers interne du Reil médian les fibres pyramidales dorsales et les neurones ponto-cérébelleux dorsaux. Dans la partie haute du bulbe, les pyramides sont aplaties et les fibres pyramidales sont le siège d'une dégénérescence descendante plus marquée à gauche qu'à droite de démyélinisation qu'on peut suivre jusqu'à la moelle.

En somme, il s'agit d'un anévrysme du tronc basilaire comprimant directement la partie basse de la protubérance

qui est aplatie et dont la face ventrale est profondément creusée. Mais si la compression directe a pu agir sur les éléments protubérantiels, des lésions beaucoup plus marquées sont dues à la compression des branches dorsales du tronc basilaire (paramédianes) contre la face ventrale du pont. Cette gêne de la circulation par compression est encore aggravée par l'athéro-sclérose des artérioles intra-protubérantielles. Il en résulte une désintégration tissulaire allant jusqu'au ramollissement, qui intéresse surtout les formations du pied protubérantiel, et dans celui-ci son secteur dorsal. Il en résulte une dégénérescence pyramidale plus marquée d'un côté.

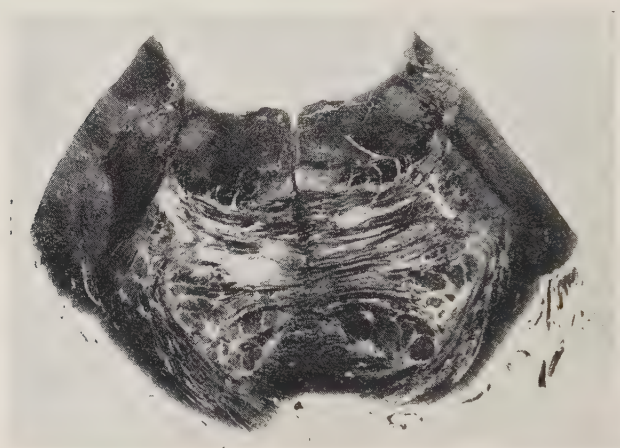


FIG. 56. — Cas Ha... Etat criblé de l'étage dorsal du pied. Gouttière basilaire élargie, creusée.

OBS. XXII. — A 75 ans, petits ictus après lesquels s'installe progressivement une paraparésie. Nouveaux « vertiges » pendant les deux années suivantes : paraplégie, signes de la série pseudo-bulbaire. Pas de troubles cérébelleux ni sensitifs.

Autopsie. — Artério-sclérose intense des paramédianes et circonférentielles courtes. Etat criblé de l'étage dorsal du pied de la protubérance.

M. Ger., 76 ans, est admis le 16 mai 1931 à l'Hospice Paul-Brousse pour des troubles moteurs qui rendent la marche difficile et diminuent son activité.

Pas d'antécédents héréditaires à signaler. Il a eu des coliques de plomb, il y a plus de 30 ans.

L'histoire de la maladie actuelle est difficile à préciser. Il semble que depuis un an et demi il ait présenté une série de petits étourdissements sans perte de connaissance, mais avec menace de chute, obligeant le malade à s'appuyer sur un objet voisin, chaise, armoire, ou sur le mur pour ne pas tomber. Très progressivement la marche est devenue difficile, mais non pas impossible, le malade avançait lentement, à petits pas, il butait sur les pavés et était obligé de s'accrocher aux passants ou au mur pour ne pas tomber. En dernier lieu, malgré que la marche fût encore possible, le sujet a dû être obligé de s'aliter.

A l'examen, le malade se présente comme un lacunaire, le facies pleurard, mono-expressif plutôt qu'amimique. Il s'exprime lentement, d'une voix nasonnée, à débit monotone mais non dysarthrique. La marche est actuellement très difficile, elle se fait à petits pas, avec élargissement de la base de sustentation, les membres inférieurs contracturés traînent, surtout le gauche. La fatigue gagne rapidement le malade car il doit surveiller ses mouvements, la marche n'est plus automatique comme à l'état normal.

Motilité. — Les mouvements volontaires élémentaires des différents segments des membres inférieurs et supérieurs sont exécutés sans limitation appréciable mais avec grande lenteur. Les mouvements passifs sont au début très difficiles ou impossibles, car dès le premier essai de mobilisation le malade contracte fortement le membre, puis la contracture cède un peu et la mobilisation des différents segments devient possible, mais la flexion est limitée dans les membres inférieurs.

A noter que le malade présente de la catalepsie, c'est-à-dire qu'il tend à conserver les attitudes qui lui sont imposées. Les réflexes de posture sont d'ailleurs nets.

Les réflexes tendineux sont présents et normaux aux membres supérieurs. Les rotuliens sont très vifs. L'achilléen droit vif, le gauche aboli.

Le réflexe cutané plantaire se fait en extension franche aussi bien à droite qu'à gauche.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité subjective. Les différentes formes de sensibilités profondes et superficielles sont normales. Il n'y a pas de troubles de la série cérébelleuse.

Face. — Pas de paralysie faciale ni de la musculature extrinsèque de l'œil. Les pupilles sont myotiques, punctiformes, irrégulières, mais réagissent normalement à la lumière et à l'accommodation.

Le réflexe masséterin est vif. Le phénomène de la moue positif.

Rares crises de pleurer spasmodique. Pas de troubles de la déglutition.

Le jeu des sphincters est normal. L'état général est bon. La tension artérielle : 21-10 (Vaquez).

Sang : Bordet-Wassermann négatif, urée : 0 gr. 24, albumines : 94 gr. 10.

Le malade est envoyé dans un pavillon de chroniques. Son état demeure sensiblement stationnaire jusqu'au début de 1932, époque à laquelle des troubles de la déglutition apparaissent, peu nets d'abord, puis l'engouement devient de plus en plus fréquent au cours des repas. C'est ainsi que le 11 février de la même année, en mangeant il s'engoue, il étouffe et malgré l'intervention rapide de l'interne de garde le malade succombe à l'asphyxie.

A l'autopsie : on ne trouve pas d'obstacle sur les voies aériennes supérieures ni de lésions d'asphyxie, mais plutôt un œdème aigu pulmonaire. Athéro-sclérose aortique, des vaisseaux cérébraux et surtout du tronc basilaire.

L'encéphale ne présente pas de lésions en foyer. Petites lacunes, minuscules, dans le corps strié, intégrité de la capsule interne, du pédoncule, du cervelet. Foyers de ramollissement dans le pont de Varole.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

Limite supérieure de la protubérance. Sur une coupe passant par l'entrecroisement du pathétique, on note prime-abord, une vaso-dilatation généralisée et l'épaississement des vaisseaux intra-méningés. Ces vaisseaux sont distendus, gorgés de sang et parfois même entourés d'une petite suffusion sanguine. Ces altérations que nous retrouverons sur tout le tronc encéphalique sont agoniques et dues à l'asphyxie terminale. Les différents éléments cellulaires et myéliniques du pied et de la calotte sont d'aspect normal. Notons que les pédoncules cérébelleux supérieurs sont volumineux, plus encore le gauche que le droit (même en tenant compte de l'obliquité de la coupe) et fortement colorés. Ajoutons que dans le tegmentum, la substance réticulée, le faisceau central de la calotte, la bandelette longitudinale postérieure, le Reil médian et latéral, la racine ascendante du trijumeau, le nerf trochléaire sont intacts. Il en est de même pour les éléments du pied : noyaux et fibres pontocérébelleuses, faisceaux pyramidaux et cortico-protubérantiels.

Plus bas (fig. 57) la calotte est toujours intacte tandis que le pied, où les lésions d'athéro-sclérose s'accusent, présente de nombreux foyers d'importance inégale, dont on ne peut préciser les dimensions et l'importance que grâce aux coupes sériees.

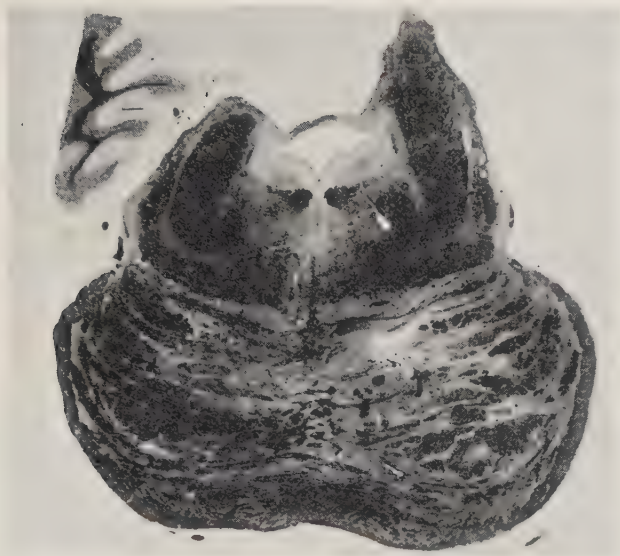


FIG. 57. — Cas Ge... Tiers supérieur de la protubérance. Lacunes dans l'hémipont gauche. Dilatation des vaisseaux. Intégrité de la calotte.

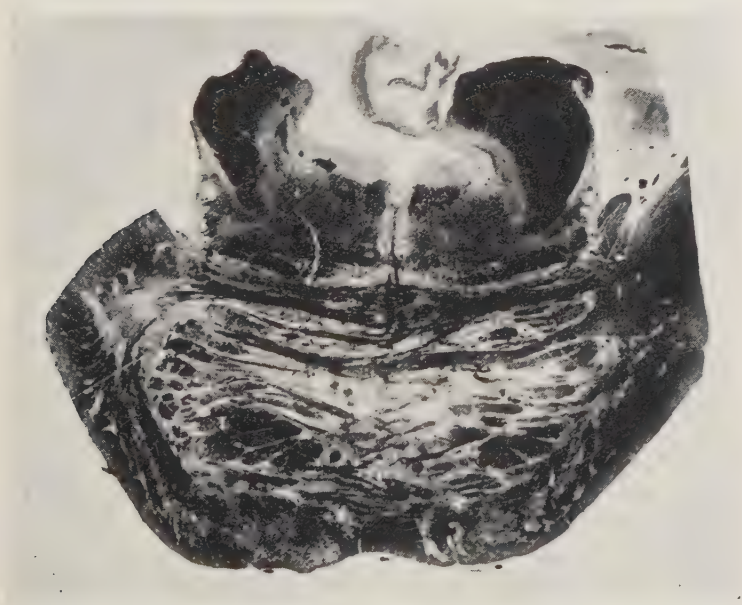


FIG. 58. — Cas Ger... Ramollissements distaux des paramédianes.

Les foyers. A ce niveau on est frappé par l'épaississement considérable des artères paramédianes et circonférentielles courtes dont la lumière malgré l'intensité de la vasodilatation terminale apparaît fortement réduite. A droite, dans la région ventrale et moyenne du pied, deux petites lacunes sectionnant quelques fascicules pyramidaux et les fibres ponto-cérébelleuses qui les entourent. A gauche, un foyer ventral, petit, intéresse quelques fascicules pyramidaux. Dans le secteur dorsal, par contre, gros foyer, détruisant les fibres pyramidales et pontiques moyennes et dorsales mais n'intéressant point le ruban de Reil. Ce foyer sur les coupes suivantes s'étend vers la région ventrale en sectionnant de nouveaux contingents pyramidaux et pontiques.

Dans le tiers moyen de la protubérance, tandis que le foyer ci-dessus signalé s'épuise, il se développe de l'autre côté un foyer symétrique qui altère les mêmes formations nerveuses. Sur les coupes suivantes, les foyers s'étendent ventralement.

A noter ici des lésions d'artério-sclérose maxima des paramédianes et des circonférentielles courtes. Au Mallory-Leroux ces vaisseaux apparaissent, en effet, démesurément grossis, avec des parois fortement épaissies aussi bien dans la tunique interne, moyenne, qu'adventitielle, l'élastique est dissociée. Dégénérescence hyaline, précipitation de cristaux de cholestérine dans les parois, présence de cellules graisseuses. Quelques-unes des artérioles qui en partent sont thrombosées, transformées en un bloc hyalin, véritable « pain à cacheter » avec ébauche de reperméabilisation, mais sans collerette inflammatoire. Les foyers sont très anciens, organisés, ne renferment pas de corps granuleux, le processus de déblayage a pris fin. Tous les vaisseaux sont dilatés, gorgés de sang, même les capillaires. Quelques suffusions sanguines.

Au niveau du tiers inférieur de la protubérance, la calotte est toujours intacte, sauf un minuscule ramollissement récent intéressant les fibres plus externes du ruban de Reil droit. Dans le pied on trouve encore deux ramollissements paramédiens en chapelet (fig. 59) sectionnant les fibres pyramidales et ponto-cérébelleuses de la moitié dorsale du pied. A gauche le foyer avance un peu plus vers la calotte et vient lécher quelques fibres du tiers moyen du ruban de Reil. Les deux zones malaciques confluent dans la région du raphé pontique qu'elles détruisent sur une certaine hauteur ; le secteur dorsal du pédoncule cérébelleux moyen est à ce niveau pâle. Les lésions artérielles sont encore plus marquées sur cette région, et s'accusent de façon saisissante même sur les précapillaires et capillaires qui sont fortement épaissis et renferment dans leurs parois des cellules infil-

trées de graisse dont la précipitation se retrouve sous forme d'aiguilles d'acides gras dans les artérioles. Enfin, à noter, et seulement sur ce secteur inférieur du métencéphale, la présence de manchons inflammatoires périvasculaires formés par des lymphocytes et quelques rares plasmocytes.

L'asphyxie terminale du malade a donné lieu à une vasodilatation intense de ces vaisseaux sclérosés et réalise une véritable injection quasi-expérimentale, puisqu'elle permet

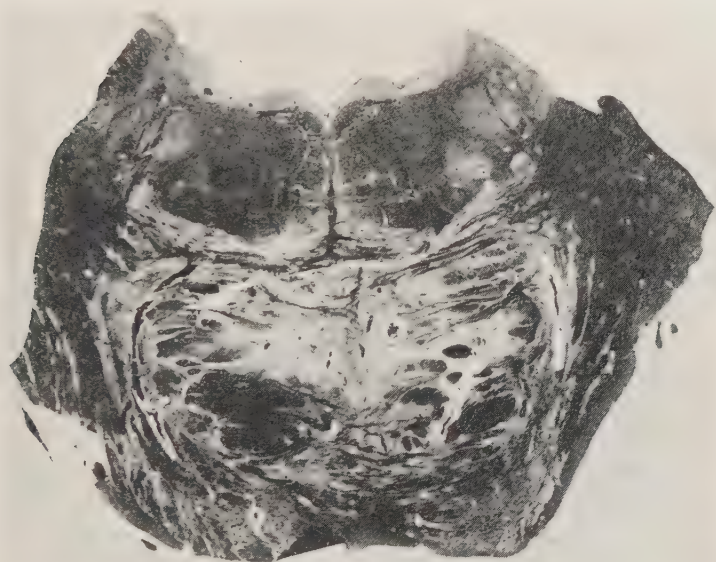


FIG. 59. — Cas Ge... Protubérance inférieure. Ramollissements distaux des paramédianes. Dilatation marquée des circonférentielles courtes.

de suivre le trajet des artères paramédianes et circonférentielles courtes (fig. 59). Trajet conforme, dans ses grandes lignes, au classique schéma de Charles Foix et d'Hillemand.

ETUDE DES DÉGÉNÉRESCENCES

Sur toute la hauteur du bulbe on note la pâleur nette et diffuse des deux pyramides ; une très légère sclérose de la lame ventro-latérale des olives bulbaires mais sans « hypertrophie ». Les cellules olivaires sont en effet atrophiques, diminuées de volume et de nombre, chargées de lipoides comme il est habituel de le voir dans la sénilité.

Par ailleurs, sauf les cellules olivaires et les noyaux pontiques altérés tous les autres péricaryones de l'axe encépha-

lique sont remarquablement conservés si l'on tient en compte l'âge du malade.

Sur la moelle cervicale on note la dégénérescence bilatérale descendante du faisceau pyramidal droit et gauche. Enfin, à signaler à gauche une petite bande de dégénérescence radriculaire dans la partie interne du faisceau de Goll qui peut donner la raison de l'abolition du réflexe achilléen.

En somme, artério-sclérose intense des paramédianes et circonférentielles courtes, réalisant un état criblé du pied protubérantiel. Dégénérescence bilatérale du faisceau pyramidal, pâleur modérée des pédoncules cérébelleux moyens.

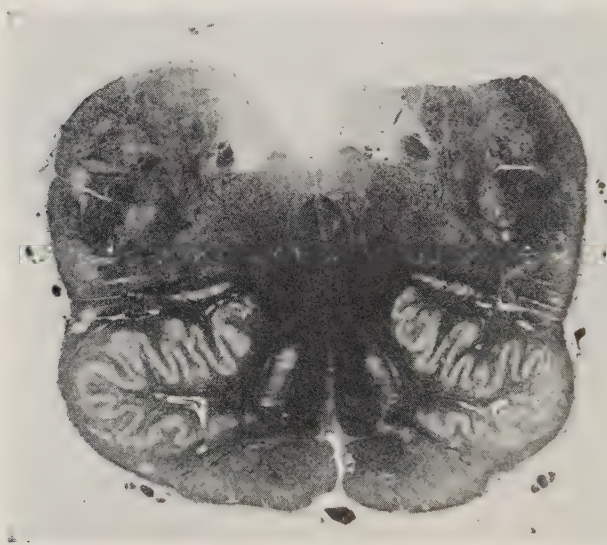


FIG. 60. — Cas Ge... Bulbe : pâleur des pyramides, légère sclérose des olives.

OBS. XXIII. — A 80 ans, après un vertige, s'installe une hémiplégie gauche de type capsulaire. A 82 ans, nouveaux vertiges, parésie crurale droite. A 84 ans, vertiges, évolution vers la paralysie pseudo-bulbaire.

Autopsie. — Ramollissement paramédian droit en chapelet, petites lacunes sur le territoire des circonférentielles courtes. Ramollissement distal d'une paramédiane gauche.

Mme Aum... 80 ans, couturière, est admise, le 18 août 1928, à l'hospice Paul-Brousse, en raison d'une hémiplégie gauche et de son âge.

Pas d'antécédents héréditaires à mentionner. Elle a eu plusieurs poussées de rhumatisme articulaire aigu dans sa jeunesse, il lui en est resté une maladie de cœur (insuffisance mitrale) bien compensée. Après la ménopause, elle a eu de nouvelles crises « de douleurs articulaires », après lesquelles s'est installé un rhumatisme chronique déformant, localisé aux mains, surtout à gauche.

En avril 1928, quatre mois avant son admission, *Mme Aum...* a eu, après quelques vertiges, une « crise douloureuse » de tout le côté gauche du corps ; puis, ses membres du côté gauche se sont engourdis, ils sont devenus maladroits et elle n'a pas pu s'en servir comme auparavant. Mais la malade ne se rend pas compte qu'elle est hémiplegique et attribue ses troubles moteurs au rhumatisme.

Il s'agit d'une femme petite, 1 m. 55, dont l'état général est satisfaisant, son poids est de 48 kilos.

La malade se présente comme une hémiplegique gauche avec contracture modérée et paralysie faciale homolatérale de type central.

La marche est possible, mais gênée par la spasmodicité du membre inférieur gauche qui fauche.

La motilité volontaire est normale à droite. A gauche, les mouvements sont limités, maladroits, surtout au membre supérieur, mais là les déformations rhumatismales augmentent le trouble moteur. La force segmentaire est très diminuée à gauche. De ce côté, la mobilisation passive des membres est un peu limitée par la contracture qui tend à fixer les membres dans l'attitude classique de l'hémiplegique pyramidal.

Sur le côté hémiplegique il existe des troubles vasomoteurs, nets surtout aux extrémités et la malade se plaint d'avoir plus froid sur ce côté du corps.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité objective.

Tous les réflexes tendineux sont vifs, mais beaucoup plus à gauche.

Il n'y a pas de clonus du pied ni de la rotule. Le réflexe cutané plantaire se fait en extension franche à gauche, en flexion à droite.

Parésie faciale gauche de type central avec déviation légère de traits vers le côté opposé, parésie qu'on met plus en relief par les épreuves classiques.

Les autres paires craniennes sont normales. Le psychisme correspond à son âge.

Notons, par ailleurs, un gros souffle systolique d'insuffisance mitrale. Pas de troubles d'insuffisance cardiaque. La tension artérielle est de 17-8 (Vaquez). Dans le sang : urée : 0 gr. 22 ; albumines : 76 gr. 68 ; Bordet-Wassermann négatif.

Evolution. — Cette hémiplégie se maintient sans aggravation jusqu'en 1930, mais la malade fait entre temps des accidents d'hyposystolie après l'un desquels elle présente des troubles parétiques légers du membre inférieur droit. A l'examen du 10 décembre 1930, on note que l'hémiplégie gauche est plus spasmodique, la contracture s'est accusée et ne permet plus que des mouvements volontaires très limités. La marche est plus difficile, il faut aider la malade qui progresse à petits pas en traînant la jambe gauche. Les réflexes tendineux sont très vifs aux membres supérieur et inférieur gauches, à droite ils sont vifs.

Le réflexe cutané plantaire se fait en extension franche, majestueuse à gauche, à droite en extension aussi.

Il n'y a pas de clonus du pied, ni de la rotule, pas plus que de réflexes de défense.

La malade se plaint toujours que tout son côté gauche est froid, mais ne se plaint pas de douleurs.

Les sensibilités profondes et superficielles élémentaires sont normales. Par contre, la stéréognosie est diminuée des deux côtés, la malade commet en effet quelques erreurs dans les tests classiques.

A part l'hémi-parésie faciale homolatérale déjà notée, toutes les paires craniennes sont normales ; la motilité oculaire extrinsèque et intrinsèque est intacte ; il n'y a pas d'hémianopsie, pas de troubles sensitifs dans le domaine du trijumeau. Il n'y a pas de troubles de la parole, ni de la déglutition. Pas de troubles sphinctériens.

L'état général est assez bon, la lésion cardiaque compensée. Tension artérielle : 18-9 (Vaquez).

Pendant un an et demi cet état se maintient à peu près stationnaire, puis, au cours des premiers mois de 1932, il s'aggrave rapidement ; la malade fait de petits ictus après lesquels une paralysie pseudo-bulbaire s'installe et elle succombe, le 8 juin, par défaillance cardiaque, après un nouvel ictus.

L'autopsie montra des lésions cardiaques, de l'œdème pulmonaire terminal, enfin de l'athéro-sclérose aortique marquée.

L'examen macroscopique du cerveau après coupes horizontales ne révèle rien d'anormal si ce n'est une légère distension ventriculaire. La capsule interne notamment, ainsi que les noyaux gris centraux offrent leur aspect habituel. Le pédoncule cérébral est normal. Mais les sections protubérantielles montrent l'existence de foyers malaciques du pied pontique. A la section passant par l'union du tiers supérieur et du tiers moyen, on apprécie, à l'état frais déjà, une zone malacique occupant le centre du pied protubérantiel droit. Il ne s'agit pas, semble-t-il, d'un gros foyer solitaire, mais plutôt de plusieurs petits foyers en chapelet

s'étendant en hauteur sur le tiers moyen et la partie inférieure du tiers supérieur du pont.

Le tronc cérébral est inclus à la celloïdine et débité entièrement en coupes colorées par les méthodes habituelles.

Coupes myéliniques (Loyez). — Celles qui intéressent le pédoncule et la région protubérantielle supérieure montrent un aspect normal de tous les systèmes myéliniques : les fibres pyramidales notamment sont absolument normales et n'offrent aucune trace de dégénérescence. Il en est de même du Reil médian et latéral, du pédoncule cérébelleux supérieur, du faisceau central de la calotte, de la bandelette longitudinale postérieure, enfin du système des fibres ponto-cérébelleuses.

Sur des coupes passant par la partie supérieure du tiers oral de la protubérance, c'est-à-dire au niveau de l'entrecroisement du nerf trochléaire, de la valvule de Vieussens et de la lingula, l'architecture de la calotte et de l'hémipied protubérantiel gauche est absolument normale.

Par contre, dans la moitié droite du pied protubérantiel, on voit apparaître la partie toute supérieure du foyer sous forme de deux minuscules ramollissements occupant la région moyenne et détruisant ainsi les fibres dorsales de la voie pyramidale et les fibres ponto-cérébelleuses moyennes.

A gauche, on remarque l'une des artères circonférentielles courtes, thrombosée dans sa partie terminale et reperméabilisée. Elle contient dans ses parois épaissies de nombreux gliocytes renfermant des pigments hématiques riches en fer, comme l'attestent les coupes colorées par la méthode de Turnbull.

Sur des coupes passant par le tiers moyen du pont, au niveau de l'arrivée de la racine du trijumeau, on peut mieux topographier les limites et l'étendue du foyer. Il s'agit d'un ensemble de trois petits ramollissements occupant la moitié droite du pied pontique confluant au centre, séparés d'ailleurs par un tissu d'aspect normal intéressant surtout, à ce niveau, les fibres plus antérieures du faisceau pyramidal, les noyaux protubérantiels antérieurs et les fibres ponto-cérébelleuses moyennes et antérieures.

Dans la moitié gauche du pont, apparaît aussi un petit foyer, plus récent celui-ci, qui détruit les fascicules dorsaux de la voie pyramidale et les fibres moyennes ponto-cérébelleuses.

Ces foyers sont centrés ou contigus à des artérioles du système des paramédianes, dont les parois très épaissies et en dégénérescence hyaline sont entourées d'un manchon discret de lymphocytes et de quelques plasmocytes, mais surtout gorgées de polynucléaires et de névrogliocytes lipo et pigmentophores.

Toutes les formations de la calotte ainsi que les fibres ponto-cérébelleuses dorsales sont intactes.

Sur les coupes, plus basses, passant par le tiers inférieur de la protubérance, les foyers sont épuisés et on n'y retrouve plus que les dégénérescences qui en ont résulté.

Par les colorations cytologiques et vasculo-conjonctives on apprécie l'état de la cyto-architectonie, de la charpente vasculaire et la texture des foyers.

A part les cellules des noyaux pontiques, intéressés par les foyers, qui offrent des altérations marquées, on ne rencontre pas de lésions dans les autres groupements cellulaires. Les vaisseaux ont des parois épaissies, quelques-uns sont en dégénérescence hyaline et entourés d'une collerette lymphocytaire. Ces lésions inflammatoires sont plutôt atténuées.

Les foyers malaciques offrent la texture classique. Celui de droite est un foyer ancien en voie d'extension où, à côté de lésions cicatricielles objectivées par la prolifération de la névroglie fibrillaire en gliose isomorphe, on observe des parties plus jeunes où la névroglie protoplasmique et la microglie se libèrent de la trame pour se charger des produits de désintégration et se transformer en corps granulo-graisseux, riches en dérivés hématiques. Le foyer de gauche est un foyer jeune, ainsi qu'en atteste la présence de corps granulo-graisseux et l'absence d'organisation cicatricielle.

ETUDE DES DÉGÉNÉRESCENCES

Celles-ci sont principalement limitées aux fibres pyramidales droites, beaucoup moins, presque pas, aux fibres pyramidales gauches, enfin à une pâleur très diffuse et vite épuisée des systèmes ponto-cérébelleux.

A *gauche* on note une pâleur discrète des fibres pyramidales dorsales, visible uniquement à un examen attentif dans la protubérance basse, beaucoup plus difficile à suivre dans le bulbe et impossible à apprécier dans la moelle.

A *droite*, la dégénérescence pyramidale paraît diffuse dans la protubérance mais apparaît nette et massive dans le bulbe où le faisceau est démyélinisé en totalité. Dégénérescence qui se poursuit dans la moelle, dans les faisceaux croisé et droit correspondants.

Quant aux fibres ponto-cérébelleuses, leur pâleur visible aux environs du foyer ne se poursuit pas dans le pédoncule cérébelleux moyen ni sur l'album cérébelleux.

Obs. XXIV. — A 65 ans, hémiplegie gauche. L'année suivante plusieurs étourdissements, hémiparésie droite et évolution vers la paralysie pseudo-bulbaire.

Autopsie. — Foyer linéaire dans le secteur postérieur de la capsule interne. Nombreux foyers bilatéraux lacunaires dans la région dorsale du pied protubérantiel par oblitération distale des paramédianes.

M. Font., 66 ans, cultivateur, est admis à l'Hospice Paul-Brousse, le 12 octobre 1929, pour son âge et des troubles de la marche.

Pas d'antécédents héréditaires ni personnels à signaler. Le malade a pu travailler jusqu'il y a un an environ. Depuis cette époque, il a eu plusieurs étourdissements ayant entraîné la chute et des troubles moteurs qui l'ont mis dans l'impossibilité de travailler. Plus récemment sont apparus des troubles de la parole, de la déglutition et de la mimique.

A l'examen, le sujet se présente comme un pseudo-bulbaire typique : crises de pleurer et de rire spasmodiques fréquentes, facilement déclanchées ; troubles de la parole qui est explosive, dysarthrique, bredouillée, courte ; troubles légers de la déglutition, engouement surtout pour des liquides. Le facies est hébété, hypotonique. On note des traces discrètes d'une parésie faciale gauche de type central.

La station debout est troublée. Brachybasie. La marche est possible, s'exécute à petits pas, la base de sustentation élargie, le corps penché en avant.

Tous les mouvements volontaires des membres inférieurs et supérieurs peuvent être exécutés, mais à gauche en particulier ils sont maladroits et lents. La force segmentaire est diminuée à gauche. La mobilisation passive des membres n'est pas limitée, elle permet d'apprécier l'existence d'une contracture modérée aux membres inférieurs.

Les réflexes tendineux sont vifs aux membres supérieurs, très vifs aux membres inférieurs ; beaucoup plus à gauche qu'à droite.

Le réflexe cutané plantaire ne donne pas de réponses précises, tantôt il est indifférent, tantôt il donne une extension.

Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont conservés des deux côtés. Il n'y a pas de troubles nets de la sensibilité ni de signes de la série cérébelleuse.

La motilité oculaire extrinsèque et intrinsèque est normale.

Les réflexes pharyngiens existent. Le réflexe masséterin est très vif et celui de la moue se produit nettement.

Il n'y a pas de troubles sphinctériens.

Léger affaiblissement intellectuel, portant sur la mémoire, surtout de fixation, sur l'orientation, mais le jugement, l'autocritique sont parfaitement conservés.

L'état général est satisfaisant.

Examens humoraux : Ponction lombaire : le liquide s'écoule goutte à goutte. Albumine : 0,20. Cytologie : 1. Bordet-Wassermann négatif.

Sang : Wassermann négatif ; urée : 0 gr. 20 ; albumines : 88 gr. 30.

Evolution. — Pendant deux ans environ cette paralysie pseudo-bulbaire à prédominance faciale est restée sensiblement la même, puis s'est aggravée sans qu'il y ait eu d'ictus. Des troubles sphinctériens sont apparus, la marche, la motilité des membres ont été plus atteintes. Enfin les troubles moteurs faciaux, eux-mêmes, ont augmenté.

C'est ainsi qu'à l'examen du 5 janvier 1931, on constate que l'interrogatoire est difficile en raison des accès de rire et de pleurer spasmodiques, provoqués par les questions, même les plus banales.

La marche, à petits pas, est très difficile. Les mouvements volontaires des membres supérieurs sont encore possibles, mais lents et maladroits. Aux membres inférieurs, ils sont très diminués par la contracture en extension.

Les réflexes tendineux sont très vifs aux quatre membres, mais égaux des deux côtés.

Le réflexe cutané plantaire se fait en extension franche à droite et à gauche. Les réflexes abdominaux et crémastériens sont normaux.

Pas de signes cérébelleux ni sensitifs.

Le malade conserve longtemps les attitudes imposées à ses membres. Cette catalepsie est plus marquée aux membres inférieurs.

La face garde son expression caractéristique. Les réflexes massetérins et de la moue sont accusés. Les réflexes pharyngiens sont très faibles, mais existent. Les troubles de la déglutition sont beaucoup plus fréquents, la malade s'en plaint. La parole est encore plus dysarthrique. La diminution intellectuelle est plus marquée, mais il s'agit d'un affaiblissement simple sans démence.

Troubles du sphincter vésical.

L'état général est bon. Tension artérielle : 18-9 (Vaquez).

L'état du malade dont l'examen ci-dessus donne une idée, s'est maintenu sensiblement le même jusqu'à sa mort, survenue par broncho-pneumonie aiguë, le 26 septembre 1931.

A l'autopsie broncho-pneumonie gauche. Athéro-sclérose des artères de l'encéphale. Pas de lésions vasculaires corticales. Après coupe horizontale, petits foyers lacunaires du putamen gauche, et petit foyer malacique dans la partie postérieure du pallidum droit, le foyer fuse dans le bras postérieur de la capsule en intéressant le secteur de fibres pyramidales contenu dans le quart moyen du bras postérieur.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

Une coupe du mésencéphale passant par la décussation en fontaine de Meynert et l'émergence des radicelles de la troisième paire montre l'absence de lésions focales, l'intégrité des systèmes myéliniques du tectum et de la calotte : tubercules quadrijumeaux, noyau rouge, locus niger, troisième paire, ruban de Reil, bandelette longitudinale postérieure, etc.

Le pied du pédoncule gauche est absolument normal, à droite par contre un examen attentif permet de déceler une légère pâleur du secteur moyen.



FIG. 61. — Cas Fon... Pédoncule cérébral. Très légère pâleur du secteur moyen du pied droit.

Les foyers. — La série des coupes plus basses, intéressant la protubérance, met en relief l'existence de nombreux petits foyers malaciques situés dans la région dorsale du pied, de part et d'autre du raphé médian. Les dégâts occasionnés par ces foyers ne peuvent être appréciés que par l'examen de nombreuses coupes sur lesquelles on les voit s'étendre, changer de place et intéresser de nouveaux fascicules pyramidaux et cortico-protubérantiels. Ces lacunes siègent sur les deux tiers supérieurs du pont. Dans le tiers moyen elles occupent la région moyenne du pied, sectionnant les fibres pyramidales et ponto-cérébelleuses de la région, sur le tiers supérieur elles sont plus dorsales (fig. 62). A noter qu'à aucun moment la calotte n'est intéressée, toutes les formations de cette région, en particulier le Reil médian, sont absolument normaux.

Les coupes de la protubérance inférieure mettent en évidence une pâleur diffuse des fibres pyramidales.

Au niveau du bulbe, la pâleur des pyramides est beaucoup plus marquée et toujours diffuse. Par ailleurs toutes les formations du myélocéphale sont normales. A noter que les parolives ventrales sont très volumineuses, leurs cellules sont normales. Sur la moelle on peut suivre la dégénérescence bilatérale marquée des faisceaux pyramidaux croisés et directs.

Notons que les différents éléments cellulaires de la moelle et du tronc cérébral sont parfaitement bien conservés. Il existe une athéro-sclérose généralisée, mais particulièrement marquée sur la protubérance et là surtout au niveau des branches paramédianes et circonférentielles courtes.



FIG. 62. — Cas Fon... Ramollissement distal des paramédianes droite et gauche.

OBS. XXV (HALIPRÉ, *Thèse*, 1894).

Résumé. — D..., âgé de 43 ans, entre le 23 novembre 1893 à l'Infirmierie de la Salpêtrière, salle Pruss 15 :

Paralysie pseudo-bulbaire par lésion protubérantielle ayant donné lieu, en réalité, à une double hémiplégie alterne.

1888 : glossoplégie à début brusque sans paralysie des membres ayant évolué progressivement.

1892 : parésie progressive des quatre membres.

1893 : état actuel : démarche à petits pas. Pas de paralysie véritable des membres. Pas d'anesthésie aux membres ni à la face. Peut-être, légère parésie des lèvres et de la langue.

Disproportion manifeste entre les troubles parétiques et

les troubles fonctionnels. Dysarthrie et dysphagie très accusées. Voile du palais parésié. Réflexe massétérin fort. Langue atrophiée dans sa moitié gauche. Rire inextinguible.

1894, avril : mort sans symptômes nouveaux.

Autopsie. — Foyers de ramollissement symétriques occupant la partie moyenne de l'étage inférieur de la protubérance.

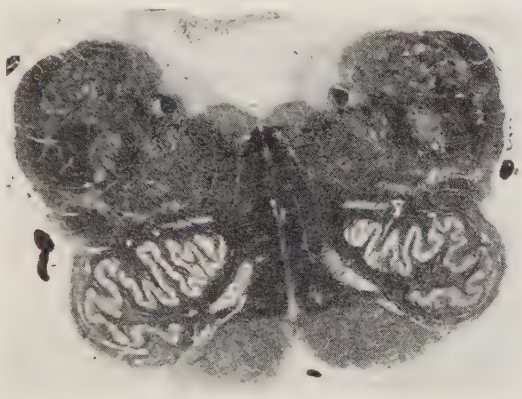


FIG. 63. — Cas Fon... Bulbe : dégénération massive des pyramides.

OBS. XXVI (HALIPRÉ, *Revue Neur.*, 1912, p. 235).

Résumé. — Enfant de 13 ans (fillette), atteinte à plusieurs reprises de rhumatisme articulaire compliqué d'endocardite mitrale.

1^{er} nov. 1910. Ictus suivi de parésie des quatre membres et de paralysie labio-glosso-laryngée avec paralysie faciale gauche de type périphérique. L'anarthrie est absolue, l'intelligence est conservée ; il n'y a ni surdité, ni cécité verbale, ni agraphie.

Pendant quelques jours, l'état général inspire les plus vives inquiétudes.

10 novembre. La paralysie du facial buccal s'atténue, la parésie des membres supérieurs s'accroît. Rire spasmodique.

16 novembre. Régression des symptômes labio-glosso-laryngés. Persistance de la parésie des quatre membres, un peu plus accentuée à gauche.

Février 1911. Etat général mauvais sans modifications notables des phénomènes parétiques. L'hémi-parésie est plus accusée à gauche. Le facial oculaire et le facial buccal du

côté gauche sont de nouveau paralysés. Les phénomènes labio-glosso-laryngés sont peu marqués. Le raisonnement persiste ainsi que le rire spasmodique. Pas de déficit intellectuel. Cachexie progressive. Incontinence des sphincters.

Autopsie (mars 1911). Foyer de ramollissement situé dans la partie supérieure de la protubérance, au-dessous d'un plan vertico-transversal passant par le sillon pédonculo-protubérantiel, au-dessus d'un plan vertico-transversal passant par le noyau du facial. Les noyaux des VII^e, XII^e paires sont donc respectés.

Vaisseaux très distendus dans la moitié supérieure de la protubérance, tout à la fois du côté droit et du côté gauche, ce qui explique la bilatéralité des symptômes parétiques.

OBS. XXVII (CARNCROSS, *S. of. Nerv. Ment.*, Dis. XXXIX, 1912, p. 289.

Résumé. — Allemand, 38 ans, petit ictus sans perte de connaissance, après lequel reste faiblesse de la jambe droite. Puis, nouvel ictus avec perte de la phonation, troubles de la déglutition, faiblesse marquée dans le bras gauche et moins marquée dans la jambe. Au bout de trois jours le langage est revenu, mais l'hémiplégie gauche persiste, la parésie droite aussi. Hyperréflexivité tendineuse. Contracture. Clonus. Babinski en extension bilatérale. Pas de signes oculaires, langue déviée à droite. Sensibilité tactile, thermo-algésique et profonde, normale.

Réflexes abdominaux et crémastériens plus vifs à droite qu'à gauche. Huit mois après un nouvel ictus, la parole devient très dysarthrique, et la double hémiplégie s'aggrave, le malade ne peut quitter le lit. Faciès inexpressif, diplégie faciale. Incontinence des sphincters. Cette paralysie pseudo-bulbaire quadriplégique évoluera rapidement vers la mort par affection intercurrente.

L'examen sur coupes sériees montre deux foyers de ramollissement considérables dans le pied de la protubérance, *détruisant à droite tout le faisceau pyramidal et les fibres ponto-cérébelleuses* ; à gauche le foyer respecte quelques faisceaux pyramidaux. En outre, il y a de petits foyers de la calotte qui touchent la B.L.P. Les noyaux du VI^e et du VII^e sont normaux. Il s'agit de deux ramollissements paramédians s'étendant en hauteur sur les deux tiers moyen et inférieur de la protubérance (belles images).

Par ailleurs, lésions inflammatoires vasculaires, infiltration lympho-plasmocytaire.

Dans la moelle, double dégénérescence pyramidale marquée, mais plus F.P.C.G. et F.P.D.D.

OBS. XXVIII (LEWANDOWSKY et STADELMAN, *Zeits. ges. Neur. Psych.*, 1912, p. 319.

J. N., âgé de 35 ans, est tombé brusquement malade, le 3 octobre 1911. Il a présenté des troubles de la parole sans perte de conscience. Le 4, il ne pouvait plus marcher ; le 5, il a été transporté à l'hôpital.

Déjà, en juillet, le malade aurait présenté quelques troubles passagers : céphalée, vertiges, faiblesse dans les jambes. Syphilis il y a 6 ans.

A l'examen, paralysie flasque totale du bras et de la jambe gauches. Babinski positif à gauche, négatif à droite. Les réflexes tendineux sont exagérés à gauche. Pas de clonus du pied.

Les mouvements volontaires du bras et de la jambe droits sont un peu faibles. Le malade exécute correctement de sa main droite des mouvements compliqués par ordre ou spontanément.

Écriture spontanée ou dictée correcte.

Les deux moitiés de la face sont atones et presque égales. La commissure gauche est un peu plus abaissée que la droite. Au repos, la bouche reste fermée. Le malade suit attentivement des yeux les mouvements qui se passent autour de lui. Il tourne en même temps la tête à gauche ou à droite. Il fait également ces mouvements quand on les lui demande.

Les mouvements oculaires sont normaux. Pas de nystagmus. Exécution rapide des ordres de fermer ou d'ouvrir les yeux. Pupilles égales, réaction à la lumière normale. Réflexes de la cornée normaux, des deux côtés. Le malade fronce normalement les sourcils.

Les ordres de déformer la bouche, de montrer les dents ne sont pas exécutés. De même, le malade ne peut éteindre une allumette. La région du facial inférieur semble complètement immobile des deux côtés.

Quand on lui demande d'ouvrir la bouche, il écarte les lèvres d'un demi-centimètre environ. Il essaie ensuite d'ouvrir sa bouche avec la main droite. Il ne peut également pas fermer (activement) la bouche. Lorsqu'elle est ouverte (passivement), il n'arrive pas à la fermer. On se heurte à des résistances involontaires considérables lorsqu'on tente d'ouvrir la bouche du malade. Une fois ouverte, il ne peut plus la fermer. Mais bientôt elle se ferme d'elle-même, et chaque tentative d'examiner la langue avec un abaisse-langue, etc., augmente encore la résistance.

Le réflexe de la mâchoire inférieure est très vif. Pas de phénomène facial.

La résistance réflexe de la mâchoire est si grande qu'on arrive à peine à voir la voûte palatine et l'arrière-bouche

(pharynx). Le palais n'est pas paralysé, le réflexe nauséeux est très vif. L'excitation du palais produit une contraction de la musculature de la bouche (réflexe palatin de Henneberg).

Laryngoscopie impossible à cause du trismus.

La langue est au milieu de la bouche, légèrement enfoncée en arrière. Le malade ne peut ni mouvoir sa langue dans la bouche, ni la tirer sur ordre. Lorsqu'on lui donne cet ordre, il essaie de la tirer avec sa main droite.

La déglutition volontaire est impossible. L'aliment reste dans la bouche.

Une nuit, le malade s'engoue : toux et vomissements. L'examen révèle la présence d'aliments dans la bouche et le pharynx.

La bouche ne prend aucune part aux mouvements de déglutition ; ils se produisent manifestement dans le pharynx. De temps en temps apparaissent des mouvements de déglutition spontanés, en dehors de toute administration d'aliments. On peut les observer au cou ou sur le larynx ; la bouche n'y participe d'aucune façon.

Alimentation à la sonde.

Il ne peut influencer spontanément sa respiration. Il ne peut ni la retenir, ni tousser spontanément, tandis qu'on provoque par voie réflexe (pharynx) une toux très forte.

Prié de se moucher, il porte son mouchoir à son nez, mais il est incapable d'exécuter l'ordre. On croit observer une légère augmentation de la respiration (elle devient plus profonde), lorsqu'on lui donne l'ordre d'éteindre une allumette, mais il n'y parvient pas.

Le malade ne peut plus parler.

Malgré un traitement antisyphilitique, le malade est décédé le 25 octobre. Le tableau clinique est toujours resté le même. La réaction de Wassermann a été positive dans le sang.

Cerveau et pédoncule cérébral sans aucune lacune. Il s'agit d'un foyer uniforme de la protubérance qui a pris naissance dans une thrombose de l'artère basilaire. Dans le pied du pont, partie supérieure, quatre foyers : l'un est médian et ventral sur la périphérie ; l'autre est dans l'étage moyen de la région du pied gauche. Il ne touche ni la partie latérale, ni ventrale, ni dorsale du pied. C'est la voie fronto-pontine qui est, avant tout, détruite ; la zone pyramidale paraît être également légèrement lésée. La région foyer droit est plus ventral et latéral et la pyramide paraît être surtout détruite. Un petit foyer médian commence entre la calotte et à la limite du pied.

Plus bas, le foyer droit est encore plus étendu, surtout ventralement et latéralement (région pyramidale). Il se confond avec le foyer gauche qui est un peu plus étendu.

Les foyers (a) augmentent dans la direction dorsale et médiane. Les parties ventrale et latérale de la calotte du pied sont intactes à gauche. En somme, ramollissements nombreux dans le territoire des paramédianes et circonférentielles courtes des deux tiers supérieurs de la protubérance. Les figures de ce cas sont comparables à celles de notre observation XXIX.

Observations du II^e groupe

(*Forme ponto-cérébelleuse
de la paralysie pseudo-bulbaire*)

Obs. XXIX. — A 70 ans, léger ictus. Hémipplégie gauche du type capsulaire. A 77 ans, nouveaux petits ictus : hémiparésie droite, paralysie pseudo-bulbaire, troubles cérébelleux.

Autopsie. — Ramollissement total du territoire paramédian droit. Ramollissement partiel des paramédianes gauches. Etat criblé du pied de la protubérance.

Mme Mo..., couturière, âgée de 70 ans, entre à l'Hospice Paul-Brousse en avril 1924 en raison d'une hémipplégie gauche récente et de l'impossibilité de travailler.

Rien à signaler dans ses antécédents héréditaires.

Elle a eu deux enfants dont l'un est mort à 13 ans de méningite probable, l'autre est bien portant. Régée à 16 ans. Ménopause complète à 57 ans. Pas de maladies graves à retenir, si ce n'est une période de dépression mélancolique à l'installation de la ménopause, qui a guéri très bien après un séjour de 7 semaines à la Salpêtrière. Depuis lors, elle a continué son travail jusqu'au 5 février 1924, date de l'ictus.

Ce jour-là, dans l'après-midi, elle ressent un petit malaise : sensation de vertige avec obnubilation légère, de courte durée, n'entraînant pas la chute. La respiration de quelques vapeurs d'éther remet la malade en train et ramène le calme jusqu'au repas du soir. Il est à noter que pendant un certain temps, quelques heures, la malade n'a ressenti aucun trouble parétique des membres et a pu s'adonner à ses occupations de ménage. En effet c'est seulement au cours du repas du soir, en voulant prendre une assiette avec la main gauche qu'elle s'aperçoit qu'elle ne pouvait pas bien la saisir et, l'ayant laissé tomber, qu'elle est paralysée. Elle sent alors son bras s'engourdir, s'alourdir, tomber inerte, puis les mêmes phénomènes se déroulent dans le

membre inférieur correspondant, mais n'empêchent pas la marche, car Mme Mo... peut regagner son domicile, ce soir même, après avoir effectué une marche de 400 mètres environ. Elle « sent augmenter la paralysie » au cours de la nuit, et le lendemain elle est conduite à Tenon, où l'on aurait constaté une hémiplegie gauche flasque, avec abolition complète de la motilité du membre supérieur ; par contre quelques mouvements très limités persistaient au membre inférieur, la malade pouvait lever le pied du plan du lit, mais la marche était absolument impossible.

Elle reste à Tenon jusqu'à son entrée à Paul-Brousse (23 avril 1924). Pendant son séjour à Tenon, on lui fait un traitement par des massages qui, aux dires de la malade, auraient amélioré ses membres paralysés.

A l'examen pratiqué le 29 avril 1924, on note : malade de taille moyenne ; état général satisfaisant ; adiposité à disposition rhizomélisque et surtout abdominale, ayant débuté il y a sept ans, non douloureuse.

L'aspect de la malade est celui d'une hémiplegique banale, avec le membre supérieur gauche fixé en flexion. La motilité volontaire est très réduite mais non abolie : la malade peut en effet lever la jambe gauche, la lancer, les mouvements des doigts et de la main sont presque inexistants ; par contre, ceux du bras, très limités, lui permettent de se servir, de façon rudimentaire, de son membre paralysé pour faire du crochet. La station, la marche sont difficiles ; celle-ci est spasmodique.

Les mouvements passifs sont possibles, non douloureux, mais limités, ils permettent d'apprécier la contracture nette en triple flexion, au membre supérieur ; au membre inférieur, l'hypertonie en extension est plus discrète.

Les *réflexes tendineux* au membre supérieur : cubito-pronateur, stylo-radial, palmaire, bicipital et tricipital, sont très vifs et exagérés à gauche, vifs à droite.

Au membre inférieur (achilléens et rotuliens), ils sont vifs à droite, plus vifs et spasmodiques à gauche.

La recherche du réflexe cutané-plantaire détermine une extension franche des orteils à gauche (Babinski positif). A droite, elle détermine la flexion, mais entraîne l'extension des orteils gauches. Les manœuvres d'Oppenheim, Gordon produisent également l'extension de l'orteil à gauche ; rien à droite. Enfin, le phénomène de Strumpell est positif à gauche.

La *sensibilité* objective n'est pas altérée dans aucune de ses formes. En effet, aussi bien le tact, la thermo-algésie, que la sensibilité profonde se montrent normaux à l'examen. Pas de troubles de la sensibilité subjective.

Enfin l'exploration des paires craniennes est négative. La vision, la motilité oculaire, faciale, linguale est normale. Il

n'y a pas non plus de troubles aphasiques ni intellectuels. La malade est, en effet, bien orientée et peut donner des renseignements exacts sur son *curriculum vitæ* et l'histoire de sa maladie.

Par ailleurs, l'exploration des autres appareils de l'économie ne montre rien à signaler ici. La tension artérielle est de



FIG. 64. — Cas Mo... Région haute de la protubérance. Double ramollissement paramédian. Petit foyer terminal dans la calotte droite.

20-9 1/2 (au Vaquez). Le Wassermann dans le sang est positif.

La malade est revue le 7 juin, son état est sensiblement le même, sauf la marche qui devient moins pénible. L'examen révèle la même hémiplégie spasmodique gauche avec hyper-réflexie tendineuse et Babinski en extension, la contracture fixe en triple flexion les segments du membre supérieur et, point à noter, l'hypertonie est plus prononcée pour les 4^e et

5^e doigts. L'examen minutieux des différentes sensibilités superficielles et profondes ne montre toujours pas de troubles. En raison de ce tableau clinique on porte le diagnostic de ramollissement cérébral.

La malade récupère progressivement quelques mouvements élémentaires, enfin la marche devient plus facile et la malade reste sans nouvel épisode pendant 6 ans.

Le 19 septembre 1930, un léger ictus se produit et amène la malade à l'Infirmierie où l'on constate une hémiplégie gau-

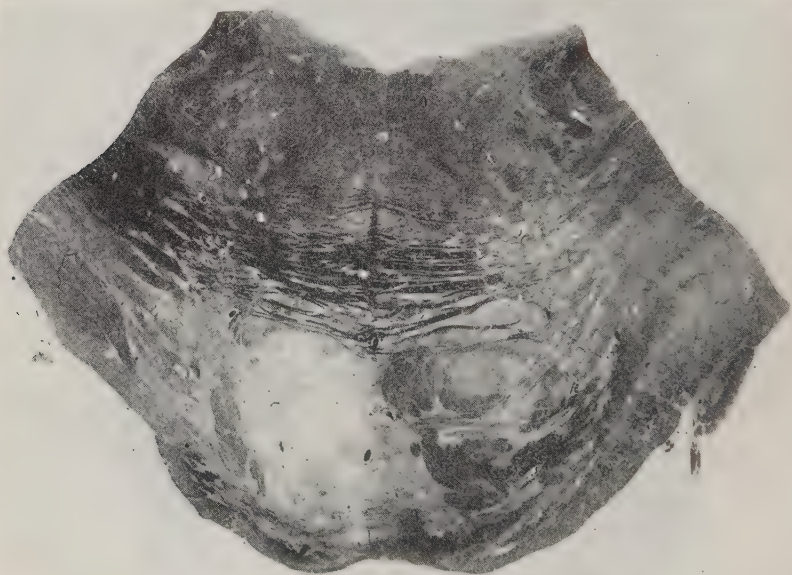


FIG. 65. — Cas Mo... Protubérance moyenne. Ramollissement paramédian droit responsable de l'hémiplégie. Pâleur des fibres ponto-cérébelleuses.

che plus accusée, avec paralysie faciale gauche. En dehors de cette paralysie faciale, le tableau resta inchangé, c'est-à-dire qu'il n'existe toujours pas de troubles sensitifs.

Enfin de nouveaux ictus entraînent une hémiplégie droite spasmodique qui régresse un peu, mais ces ictus laissent un tableau de paralysie pseudo-bulbaire avec troubles cérébelleux : dysmétrie, adiadococinésie, asynergie. La malade succombe le 4 décembre par asystolie.

Autopsie : échinococcose hépatique. Athéro-sclérose aortique marquée. Œdème aigu du poumon.

L'examen macroscopique montre l'intégrité du cortex et

surtout des circonvolutions centrales, de la capsule interne, du pédoncule cérébral, du cervelet. Nombreuses lacunes sur toute la hauteur de la protubérance ; toutes, sauf une terminale, siègent uniquement sur le pied.

L'examen microscopique permet de préciser ces dernières. La plus ancienne, due à l'oblitération de l'artériole paramédiane à son origine, occupe exactement le territoire paramédian droit (fig. 65), elle détruit toutes les fibres du faisceau pyramidal et les fibres ponto-cérébelleuses moyen-

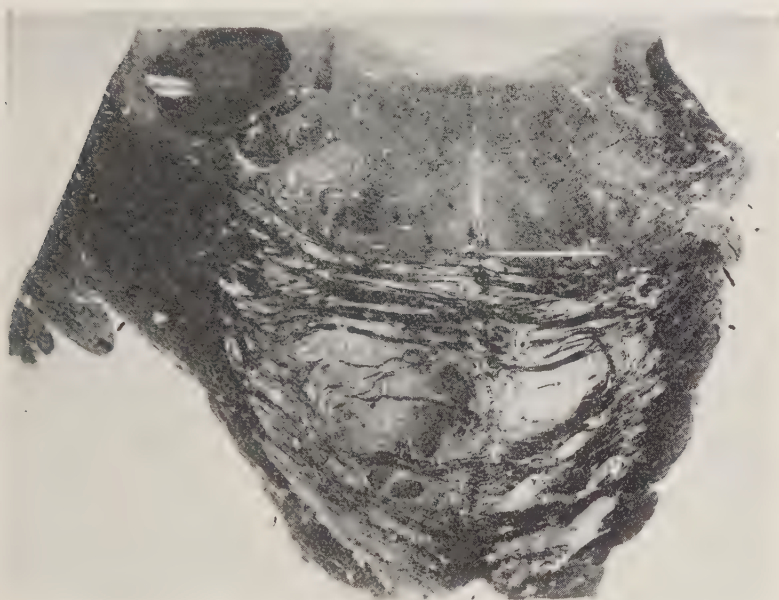


FIG. 66. — Cas Mo... Protubérance inférieure : dégénération des voies pyramidales, massive à droite, partielle à gauche. (Photo. renversée).

nes ; le ruban de Reil est très légèrement intéressé dans ses fibres ventrales, le ramollissement s'arrêtant après avoir sectionné les fibres ponto-cérébelleuses dorsales. Dans l'hémi-protubérance, pâleur du faisceau pyramidal.

Au niveau du tiers supérieur de la protubérance, on note dans le pied, à droite et à gauche, des territoires malaciques postérieurs au précédent (fig. 64), coupant à droite le faisceau pyramidal et une grande partie des fibres ponto-cérébelleuses ventrales et dorsales et le tiers interne du Reil médian ; à gauche, les contingents dorsaux des fibres pyramidales et les fibres ponto-cérébelleuses moyennes dorsales.

Il s'agit de « ramollissements en chapelet » qui occasionnent des dégâts importants par leur nombre et leur superposition. Enfin un petit foyer malacique récent détruit la bandelette longitudinale postérieure à gauche.

L'étude des dégénérescences secondaires montre : la dégénération absolue du faisceau pyramidal droit, celle plus diffuse du faisceau pyramidal gauche, la pâleur du ruban de Reil droit, enfin la pâleur diffuse des pédoncules cérébelleux moyens.

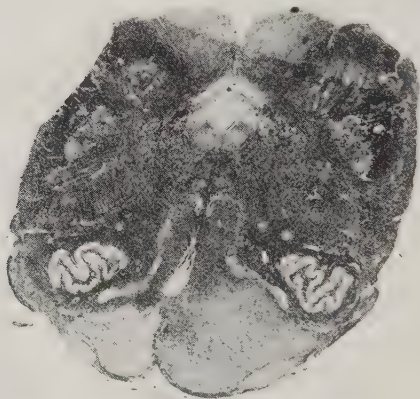


FIG. 67. — Cas Mo... Bulbe : dégénération des pyramides.

Le cortex cérébelleux ainsi que les noyaux dentelés ne présentent pas de lésions à retenir.

Les circonvolutions précentrales droite et gauche (lobules paracentraux) présentent des altérations de la couche des cellules géantes de Betz. Elles sont surtout nettes à droite où la méthode de Nissl montre une diminution de leur nombre et de leur volume, la surcharge lipo-pigmentaire marquée, une rétraction de leurs prolongements, enfin un processus discret de satellitose. Par l'imprégnation argentique, ces altérations apparaissent encore plus caractéristiques.

Les vaisseaux intra-protubérantiels et surtout les paramédianes sont fortement sclérosés, épaissis, leur lumière rétrécie est, pour quelques-uns, complètement obstruée et l'artériole se transforme ainsi en véritable bloc hyalin. Le tronc basilaire présente des lésions considérables d'artério-

sclérose : dissociation, rupture de l'élastique, épaissement de l'intima et de l'adventitielle ; précipitation de blocs de cholestérine et surtout cristaux d'acides gras (fig. 68) au voisinage desquels on trouve de nombreuses cellules géantes. Mais un processus inflammatoire nettement caractérisé par la formation d'un tissu granulaire est encore à signaler. Enfin les vasa-vasorum sont très distendus, quelques-uns, rompus, donnent lieu à des hémorragies minuscules.



FIG. 68. — Cas Mo... Tronc basilaire. Artério-sclérose marquée.

OBS. XXX. — A 55 ans, ictus, hémiplégie droite. Peu de temps après, vertiges nombreux, hémiparésie gauche et évolution rapide vers un état pseudo-bulbaire qui se maintient pendant 7 ans. Signes cérébelleux discrets.

Autopsie. — Ramollissement paramédian gauche total. Ramollissements paramédians droits en chapelet. Ces foyers occupent en hauteur la moitié supérieure de la protubérance.

Mme Mar..., blanchisseuse, âgée de 54 ans, entre à l'Hospice Paul-Brousse le 6 février 1924 pour des troubles liés à une intoxication éthylique chronique. Pas d'antécédents héréditaires ni personnels à signaler, si ce n'est l'imprégnation éthylique.

A l'examen d'entrée on note : petite femme, 1 m. 49 de

taille. Etat général moyen ; poids : 56 kilos. Signes d'éthylisme, subictère conjonctival, facies congestif, crampes musculaires, cauchemars. Motilité et sensibilité objective normales. Réflexes tendineux vifs mais égaux. Pupilles normales.

Le 27 décembre 1924 la malade a ressenti, en se levant, brusquement, une douleur dans l'hémiface et l'hémicrâne droits, douleur vive mais supportable. En même temps des fourmillements et un engourdissement particulièrement marqués au bout des doigts se produisaient dans le membre supérieur droit. Ces phénomènes gagnent vite le membre inférieur homolatéral. Elle n'a pas perdu connaissance ni présenté aucun trouble aphasique ; elle a pu marcher sans difficulté mais ayant l'impression d'avoir « une jambe de bois ».

A l'examen, la marche s'effectue normalement. La motilité active et passive est normale, il n'y a pas de troubles du tonus. La force segmentaire est légèrement diminuée à droite. Paralyse faciale droite de type central. Les réflexes tendineux sont très vifs aux membres supérieurs et inférieurs, mais égaux des deux côtés.

Le réflexe cutané plantaire de Babinski est en extension nette à droite, indifférent à gauche. La manœuvre d'Oppenheim détermine une flexion de l'orteil aussi bien à droite qu'à gauche.

La sensibilité subjective est altérée : la douleur apparue brusquement persiste et siège au niveau de la moitié droite du cou et de la région temporale de la tête. La face n'est plus intéressée.

L'exploration de la sensibilité objective montre que les sensibilités superficielles élémentaires : tactile et thermoalgésique, sont normales. La sensibilité profonde, par contre, est altérée. La malade fait, en effet, des erreurs dans les épreuves destinées à explorer la sensibilité musculaire et arthrocinétique : elle prend le 5^e doigt pour le 3^e, ne reproduit pas les attitudes de la main droite avec la main gauche.

Il n'y a pas de troubles cérébelleux, sauf une adiadococinésie légère de la main droite. La coordination des mouvements aux membres supérieurs et inférieurs est normale et toutes les épreuves sont correctement exécutées.

Il n'y a aucun trouble visuel. Les pupilles sont normales.

Le Wassermann dans le sang est négatif, l'urée est de 0 gr. 35.

La malade est revue 15 jours après (11 janvier 1925). Dans l'intervalle, elle a eu quelques vertiges mais pas de perte de connaissance. L'état est sensiblement modifié. La marche se fait à petits pas, les jambes écartées. Il y a une hémiparésie droite, appréciable par la maladresse motrice, la spasticité légère et la diminution de la force segmentaire de ce côté, la parésie faciale à type central.

Les réflexes tendineux sont très vifs aux quatre membres, mais égaux de chaque côté. Le signe de Babinski est toujours positif à droite, indifférent à gauche. La manœuvre d'Oppenheim détermine l'extension de l'orteil à droite, une ébauche d'extension à gauche.

L'exploration de la sensibilité montre que les sensibilités superficielle, tactile et thermo-algésique élémentaires et discriminatives sont absolument normales des deux côtés. La sensibilité profonde est meilleure : la pallesthésie est normale, mais il y a toujours quelques erreurs à droite dans les épreuves destinées à la sensibilité arthro-cinétique et dans la reproduction avec le membre gauche des attitudes du droit. Les troubles cérébelleux sont, par contre, plus nets : l'adiadococinésie (marionnettes) existe des deux côtés, mais plus nette à droite ; à droite également, on note de la dysmétrie (épreuve du doigt sur le nez) et de l'incoordination. Il n'y a pas de tremblement intentionnel.

L'écriture est troublée, les lettres sont inégales, quelques-unes se télescopent, le caractère cérébelleux s'y retrouve. Il n'existe pas de troubles de la déglutition ni de la parole. Les réflexes conjonctivaux et cornéens sont normaux. Les réflexes de la moue et massétéris très vifs.

L'état général est bon. La tension artérielle est de 28-13 (au Pachon). La malade est passée dans un pavillon de chroniques où elle reste pendant 7 ans soumise à une observation régulière.

Elle n'a pas présenté de nouveaux ictus, mais très progressivement on a vu s'installer chez elle un syndrome pseudo-bulbaire avec paraplégie spasmodique. La paraplégie s'est accusée au point de rendre la marche impossible et de confiner la malade au lit. A l'examen du 30 avril 1931, on note que la malade, étendue sur son lit, tient ses jambes fixées par une contracture en légère flexion. La marche est absolument impossible.

Les mouvements actifs d'élévation de la jambe et de la cuisse sont très limités, surtout à gauche. Ceux de flexion de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin mieux accomplis, mais très lentement et incomplètement, surtout à gauche. Les mouvements d'extension sont également lents, difficiles et les jambes ne peuvent être étendues complètement et restent toujours en flexion légère.

Par contre, la motilité active des membres supérieurs est conservée et c'est seulement dans les mouvements complexes qu'on met en relief la maladresse du membre droit. La mobilisation passive des membres supérieurs n'est pas limitée, il n'y a pas de contracture.

Par contre, aux membres inférieurs, la mobilisation passive est difficile, limitée qu'elle est par la contracture. On arrive avec peine à accomplir la flexion des différents mou-

vements des membres avec leur amplitude complète ; par contre, l'extension totale est impossible en raison de la fixation de la contracture en quart de flexion.

Les réflexes tendineux existent partout aux quatre membres, très vifs, mais beaucoup plus à gauche qu'à droite. A gauche : réponses polycinétiques des rotuliens et des radiaux, l'achilléen détermine une trépidation épileptoïde nette du pied.

Les *réflexes cutanés* : abolition des abdominaux des deux côtés. Cutanés plantaires en extension nette à droite et à gauche.

Réflexes de défense nets des deux côtés.

Les sensibilités profondes et superficielles sont sensiblement normales.

A la face, on remarque les séquelles de la paralysie faciale centrale droite. Par ailleurs, la motilité oculaire extrinsèque et intrinsèque est normale.

Les réflexes de la moue et massétéris sont très accusés.

Signes de la série cérébelleuse : adiadicinésie, dysmétrie.

Troubles nets de la série pseudo-bulbaire. Déglutition altérée, la malade avale de travers, s'engoue. La voix est nasonnée, dysarthrique, à type pseudo-bulbaire. L'affectivité est exagérée ; on déclanche facilement des crises de pleurer, mais il n'y a pas de rire spasmodique.

Enfin il y a un affaiblissement intellectuel léger mais global.

Troubles sphinctériens. Pas d'escarres.

Cet état s'est maintenu jusqu'à la mort, par affection intercurrente survenue le 4 mars 1932.

A l'autopsie : broncho-pneumonie inférieure bilatérale. Intégrité apparente de la surface de l'encéphale. Artériosclérose des artères, surtout du tronc basilaire. Après coupes horizontales, petit ramollissement sous-cortical temporal à droite, foyers minuscules du putamen. Capsule interne, thalamus, pédoncule, cervelet normaux. Nombreuses lacunes du pied de la protubérance. Atrophie des pyramides bulbaires.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

Une coupe passant par la région ponto-protubérantielle nous montre l'intégrité de la région, aussi bien au point de vue myélinique que cytologique. En particulier, les faisceaux de projection corticaux sont absolument normaux. Il en est de même des différents faisceaux de la calotte, à une exception près, celle du Reil médian gauche qui présente une dégénérescence parcellaire des fibres situées sur son tiers interne et d'autres contenues dans son tiers externe.

Les coupes plus basses nous font approcher de la limite supérieure des foyers qui s'étendent sur la moitié supérieure

du pied protubérantiel sans pénétrer dans la calotte. A gauche, c'est un foyer paramédian, volumineux, typique. A droite, il s'agit plutôt de petits foyers en chapelet, étagés, dus, selon toute vraisemblance, non pas comme à gauche à l'oblitération de l'artère paramédiane même, mais à la thrombose des ramuscules issus de cette artériole.

Les foyers. — A gauche, c'est la classique malacie de la moitié interne du pied protubérantiel. C'est un foyer à parois anfractueuses, cavitaires, parcouru et traversé par

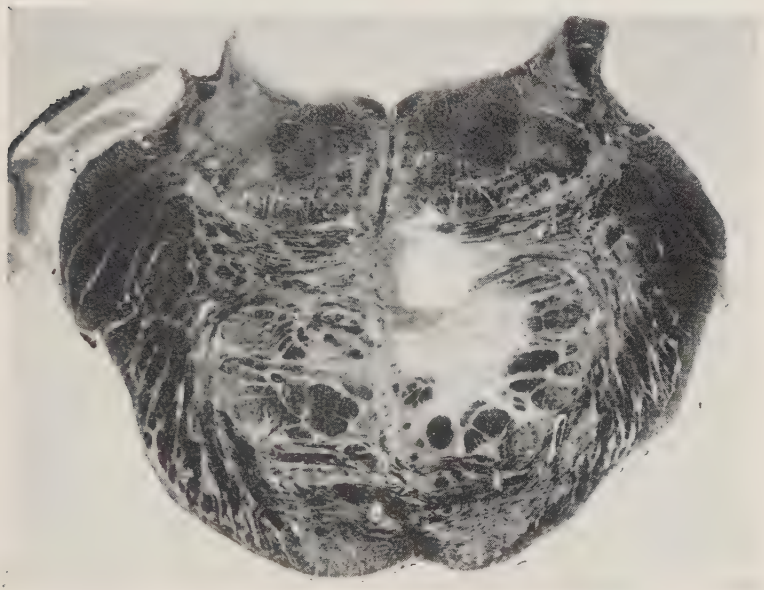


FIG. 69. — Cas Marg... Protubérance moyenne.
Ramollissement paramédian à gauche.

quelques ponts de tissu vasculo-névroglique, au sein duquel on reconnaît encore, de-ci, de-là, quelques fibres myélinisées, mais pâles. C'est un foyer ancien, parfaitement organisé, où l'on ne trouve plus, sauf à la limite toute supérieure, de corps granuleux. En hauteur, il s'étend sur le tiers supérieur du métencéphale ; en surface, au niveau de ses plus grandes dimensions, il occupe l'espace compris entre le raphé médian et les fibres cortico-protubérantielles externes, entre les fibres plus ventrales du Reil médian et les fibres ponto-cérébelleuses ventrales.

La perte de substance intéresse donc principalement les neurones ponto-cérébelleux dorsaux et moyens, les fibres

cortico-protubérantielles, le faisceau pyramidal, sauf ses fascicules plus antérieurs, les fibres aberrantes protubérantielles, enfin, le contingent interne et dorsal-interne du Reil médian.

A droite, il s'agit de nombreux petits foyers. L'un, sur le tiers supérieur de la protubérance, occupe la région dorso-médiane du pied et sectionne les fibres ponto-cérébelleuses moyennes et les fascicules dorsaux de la voie pyramidale.

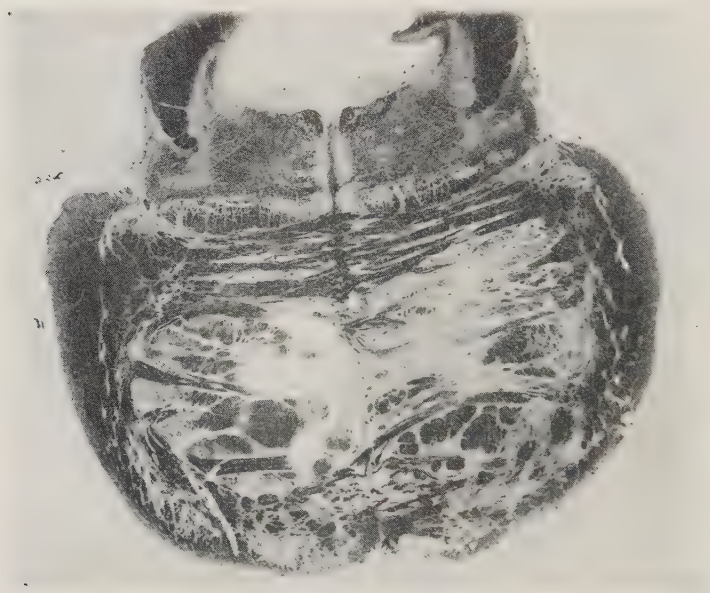


FIG. 70. — Cas Mar... Région haute du Pont. Foyer malacique dans le territoire d'une paramédiane droite.

Deux autres lacunes siègent sur le tiers moyen du pied métencéphalique, dans sa région ventrale, ils intéressent quelques fascicules pyramidaux et des fibres ponto-cérébelleuses moyennes.

Les coupes plus basses, intéressant la protubérance et le bulbe, ne montrent plus de nouvelles lésions, mais permettent d'apprécier les dégénérescences secondaires.

Le cortex cérébelleux est normal, aussi bien dans ses systèmes cellulaires que myéliniques.

L'olive bulbaire droite est légèrement sclérosée, sa toison clairsemée, sa lame ventrale plus pâle. Mais il n'y a pas d'hypertrophie des cellules décelable par le Nissl ou les méthodes d'imprégnation argentique.

Les dégénérescences. — 1° Le ruban de Reil médian gauche montre une dégénérescence ascendante parcellaire, intéressant quelques fibres de son tiers interne et d'autres appartenant à son tiers externe ; 2° les pédoncules cérébelleux moyens sont pâles, mais ne montrent pas de véritable dégénérescence ; 3° la voie pyramidale est le siège d'une dégénérescence descendante, déjà appréciable au niveau de la protubérance inférieure, elle est beaucoup plus nette à partir du bulbe. Diffuse et marquée sur la pyramide gauche, nettement plus petite que celle du côté opposé (fig. 71). A droite, le faisceau pyramidal n'est que pâle, de façon diffuse, mais contient encore un grand nombre de fibres en bon état.

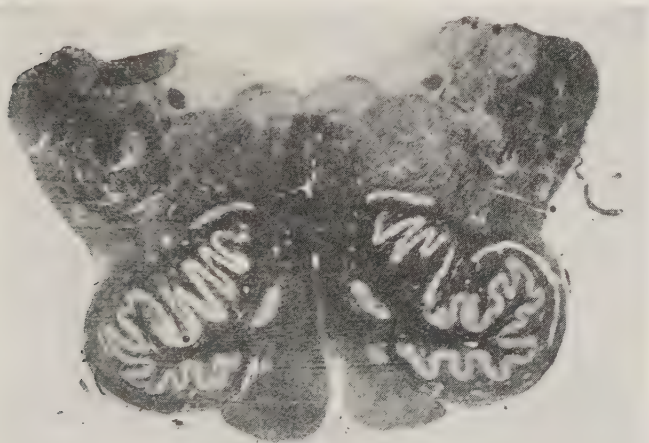


FIG. 71. — Cas Mar... Bulbe : pâleur des pyramides, plus nette à gauche.

En somme, ramollissement paramédian total gauche, ramollissement en chapelet dû à l'oblitération des branches de la paramédiane droite, sectionnant avec les fibres pontocérébelleuses dorsales et moyennes le faisceau pyramidal gauche et quelques fascicules pyramidaux droits.

OBS. XXXI. — A 67 ans, ictus et hémiplegie droite à prédominance crurale. Un an après, petits ictus, après lesquels s'installe une paralysie pseudo-bulbaire paraplégique avec troubles cérébelleux.

Autopsie. — Sur le tiers supérieur de la protubérance ramollissements bilatéraux et symétriques de la région dorsale du pied. Ces foyers sont dus à l'occlusion distale des paramédianes.

M. Bo..., ferblantier, âgé de 67 ans, entre à l'hôpital Paul-Brousse, le 18 octobre 1929, en raison de son âge et d'une hémiplégie droite.

Pas d'antécédents héréditaires ni personnels à retenir, si ce n'est une imprégnation éthylique chronique mais modérée.

Bo... a été, le 25 juin 1929, au cours de son travail, frappé d'un ictus : brusquement, sans prodromes, il a éprouvé une sensation étrange, vertigineuse, comme « s'il était saoul », mais il n'a pas perdu connaissance. Peu à peu, un état de lourdeur, de fatigue, de fourmillements des membres droits s'est manifesté. La parole est devenue hésitante, il bredouillait, il comprenait tout ce qu'on lui disait, il savait ce qu'il voulait dire, trouvait ses mots, mais éprouvait une difficulté à bien les prononcer.

Lentement donc s'est constituée une hémiparésie droite, légère d'ailleurs, car il a pu regagner seul son domicile. Ce n'est que dans la soirée que ses membres droits sont devenus « très faibles », au point qu'il ne pouvait les remuer.

Après quelque temps, l'hémiplégie droite serait devenue plus nette, puis, peu à peu son membre supérieur a recouvré la motilité, la parole est devenue meilleure.

A l'examen d'entrée on se trouve en présence d'un sujet au faciès coloré, vultueux, qui frappe de prime-abord par l'existence d'une hémiparésie faciale droite à type central, et d'une hémiparésie droite à prédominance crurale. La marche est spasmodique, le membre inférieur droit fauche. La motilité active est normale à gauche. A droite il y a une diminution de la motilité du membre inférieur, le supérieur étant sensiblement normal. Diminution de la force segmentaire : légère au membre supérieur, nette au membre inférieur.

La motilité passive est limitée dans la flexion des différents segments du membre inférieur droit. Elle permet d'apprécier une contracture moyenne en extension du membre inférieur droit, le supérieur ayant conservé le tonus musculaire habituel.

Il n'y a pas de troubles sensitifs nets. Les réflexes tendineux sont très vifs des deux côtés, mais plus à droite.

Le Babinski s'effectue en extension franche à droite. A gauche, il est indifférent.

La motilité oculaire extrinsèque et intrinsèque est nor-

male. Dysarthrie légère, mais aucun trouble aphasique. Pas de troubles de la déglutition.

Par ailleurs, on trouve un gros clangor aortique, une hypertension artérielle marquée (27-13 au Pachon).

Les examens humoraux du sang donnent : Bordet-Wassermann négatif ; albumines : 90 gr. 65 ; urée : 0 gr. 32.

Le malade est soumis à un traitement hypotenseur et envoyé à un pavillon de chroniques. L'état de Bo... se maintient à peu près stationnaire jusqu'au 16 juin 1931, date à laquelle il présente un nouvel petit ictus vertigineux, sans perte de connaissance, à la suite duquel les troubles de l'articulation verbale sont plus accusés. Interrogé le jour même, Bo... répond aux questions de façon adéquate, mais une grosse dysarthrie rend sa parole bredouillée, difficilement intelligible. Par ailleurs, l'état est à peu près le même : hémiparésie droite à prédominance crurale.

Réflexes tendineux des membres supérieurs vifs, plus à droite ; aux membres inférieurs ils sont très vifs et plus accusés à droite.

Le réflexe cutané plantaire se fait en extension franche à droite et présente une tendance à l'extension du côté gauche.

Les jours suivants on assiste à l'établissement d'une parésie crurale gauche avec contracture modérée et Babinski en extension nette. La dysarthrie diminue un peu, la parole est plus compréhensible. Des troubles de la déglutition apparaissent et le malade évolue peu à peu vers un état pseudo-bulbaire avec paraplégie spastique.

L'examen du 26 novembre 1931 met en évidence ce tableau franc de paralysie pseudo-bulbaire : troubles de la parole, articulation mauvaise, bredouillage, dysarthrie à type pseudo-bulbaire. Troubles de la déglutition : le malade avale de travers, tousse en mangeant, s'engoue souvent. Troubles respiratoires, facilement essoufflé, dyspnée fréquente, respiration courte. Accès fréquents de pleurer spasmodique et quelquefois de rire spasmodique.

La démarche est spastique, à petits pas, base de sustentation élargie. Aux membres supérieurs la motilité volontaire, la force segmentaire, le tonus musculaire sont sensiblement normaux, les réflexes tendineux vifs.

Aux membres inférieurs, diminution de la force segmentaire, contracture modérée en extension. Motilité active diminuée. La mobilisation passive est rendue difficile par la contracture. Les réflexes tendineux sont très vifs, polycinétiques, mais plus à droite. Le réflexe cutané plantaire se fait en extension franche des deux côtés.

La motilité oculaire extrinsèque et intrinsèque est normale.

Les réflexes pharyngien et du voile existent. Le réflexe de la moue est positif, le massétérien vif.

L'écriture est très troublée, les caractères sont inégaux, tremblés, quelques-uns se télescopent.

Il existe un léger tremblement des mains et des petits troubles cérébelleux, adiadococinésie, dysmétrie.

Le psychisme du malade, mise à part l'affectivité exagérée, est absolument normal. Il répond de façon adéquate aux questions et exécute les différents tests compliqués destinés à évaluer son fonds mental et explorer le langage.

Il n'y a pas de troubles sphinctériens. L'état général est moyen.

Cet état s'est maintenu sans grand changement jusqu'à la mort par insuffisance cardiaque au décours d'une broncho-pneumonie survenue le 5 janvier 1932.

Autopsie : sclérose myocardique et aortique, broncho-pneumonie bilatérale inférieure.

L'examen macroscopique du cerveau après coupes horizontales révèle l'existence d'une hémorragie récente sectionnant le noyau lenticulaire gauche et coupant le genou de la capsule interne sans parvenir jusqu'au ventricule médian. Le pédoncule cérébral semble intact. Une coupe à travers la protubérance met à jour l'existence de ramollissements anciens, siégeant sur la moitié supérieure de la coupes. Ces lacunes intéressent uniquement la moitié dorsale du pied sans atteindre la calotte ; à gauche il s'agit d'un foyer unique, gros, à droite de minuscules mais nombreuses lacunes. Le bulbe est petit, les pyramides atrophiées. Enfin les vaisseaux sont sclérosés, particulièrement le tronc basilaire.

On prélève pour l'examen histologique un bloc comprenant les noyaux gris centraux et capsule interne gauches ; enfin tout le tronc cérébral qui est débité en coupes sérieées afin de mieux préciser la topographie des foyers protubérantiels et de suivre les dégénérescences qu'ils occasionnent.

Capsule interne et noyaux gris centraux gauches. L'insula de Reil et l'avant-mur sont normaux. Hémorragie très récente creusant la partie moyenne du noyau lenticulaire passant à travers le genou de la capsule interne vers le thalamus. Dans le segment postérieur, lenticulo-optique, à noter deux petits ramollissements linéaires en « coup de couteau », détruisant quelques fascicules pyramidaux. Il s'agit de deux ramollissements récents, pleins de corps granuleux, certainement postérieurs aux ramollissements protubérantiels. Les vaisseaux de la région ont leurs parois épaissies, en dégénérescence hyaline, quelques-uns sont entourés d'un manchon discret lympho-plasmocytaire. Les éléments cellulaires du corps strié et du thalamus sont atrophiés, avec surcharge lipo-pigmentaire.

Pédoncule cérébral. A l'exception de deux zones très étroites, linéaires, de démyélinisation pyramidale gauche, consécutives aux foyers signalés plus haut, tous les autres systèmes de fibres et de cellules sont normaux.

Protubérance. — Les foyers sont bilatéraux et symétriques, ils occupent en hauteur la moitié supérieure de la protubérance, en surface ils vont de la ligne médiane jusqu'au voisinage des racines du trijumeau et s'étendent dès la région moyenne du pied jusqu'aux fibres plus ventrales et internes du Reil médian.

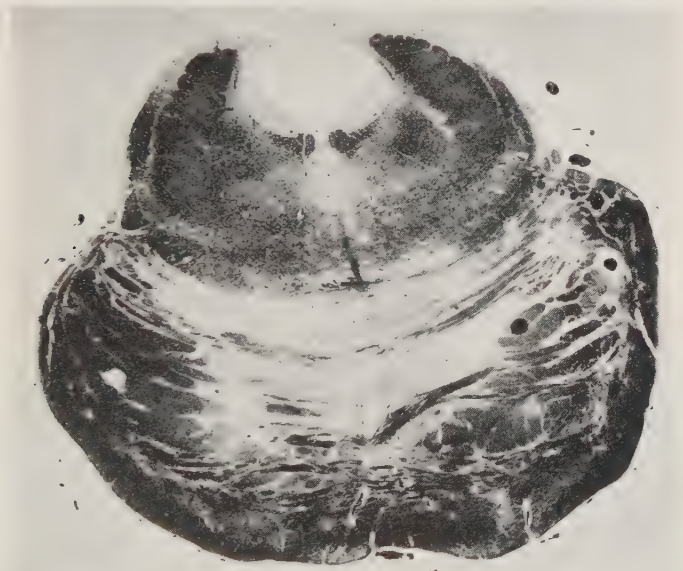


FIG. 72. — Cas Bo... Double ramollissement distal paramédian.

Le foyer gauche est unique, rond, à parois irrégulières parcouru par quelques brides conjonctivo-névrogliques.

A droite c'est un ensemble de petites lacunes confluentes, remplies par du tissu cicatriciel conjonctivo-névroglique et renfermant de très rares corps granuleux.

Ces deux foyers sont dus à l'oblitération des artérioles paramédianes droite et gauche. La thrombose siège dans la partie distale du vaisseau ainsi qu'on peut s'en rendre compte par l'examen des coupes colorées par la méthode de Mallory qui montrent leurs parois très épaissies, en dégénérescence hyaline, entourées d'une collerette inflammatoire lympho-plasmocytaire importante. La lumière de ces

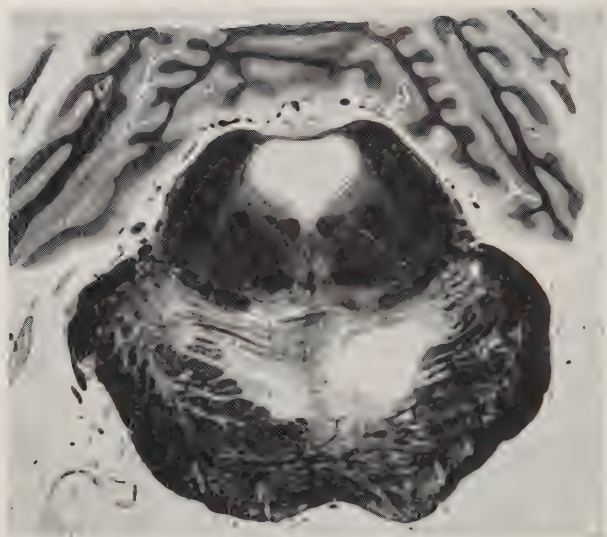


FIG. 73. — Cas Bo... Double foyer de l'étage dorsal de la protubérance.



FIG. 74. — Cas Bo... Limite inférieure des foyers.

vaisseaux, très rétrécie déjà à leur origine, devient imperméable à la région médiane du pied protubérantiel. Par ailleurs, la plupart des vaisseaux issus du tronc basilaire présentent, quoique à un moindre degré, des altérations semblables.

La perte de substance intéresse les systèmes suivants : les fibres pyramidales cortico-pontiques dorsales et internes, les fibres ponto-cérébelleuses moyennes et dorsales ainsi que les noyaux qui leur donnent naissance, enfin les fibres du tiers interne du Reil médian.

Sur les coupes de la moitié inférieure de la protubérance et sur celles du bulbe, il n'y a plus qu'une dégénérescence du faisceau pyramidal, qui semble intéresser, au début, surtout



FIG. 75. — Cas Bo... Bulbe : pâleur des pyramides.

les fibres dorsales mais qui peu après devient diffuse. Toutes les autres formations semblent normales et sont en rapport avec l'âge du sujet.

Le *cervelet* n'offre pas d'altérations notables. Le noyau dentelé présente un système myélinique intra- et extraciliaire parfaitement conservé. Les cellules, atrophiées et surchargées de pigment, ne sortent pas du cadre de l'image normale dans la sénilité. Le cortex cérébelleux offre sa structure normale, tout au plus y remarque-t-on une légère surcharge lipo-pigmentaire des cellules de Purkinje. Le pédoncule cérébelleux supérieur est normalement coloré. Le pédoncule cérébelleux moyen est démyélinisé de façon diffuse dans la région dorsale et supérieure, mais il est impossible de suivre cette démyélinisation dans l'album cérébelleux et d'apprécier le retentissement de cette dégénérescence sur le cortex cérébelleux.

Il s'agit donc en somme de foyers malaciques, symétri-

ques, occupant en hauteur la moitié supérieure de la protubérance. Latéralement ils s'étendent du raphé médian à la limite interne du pédoncule cérébelleux moyen et vont de la région médiane du pied aux fibres dorsales du tiers interne du Reil médian. Ils sont dus à l'oblitération de la partie terminale des artères paramédianes droite et gauche, qui présentent un épaississement considérable de leurs parois avec dégénérescence hyaline et une infiltration d'éléments lympho-plasmocytaires.

Ces foyers détruisent les fibres pyramidales dorsales et internes, les fibres ponto-cérébelleuses moyennes et dorsales et les noyaux pontiques qui leur donnent naissance, enfin les fibres du tiers interne du ruban de Reil.

Les dégénérescences qui en résultent frappent trois systèmes de fibres : 1° le faisceau pyramidal est dégénéré de façon diffuse, mais non massive, pourtant il semble que cette dégénérescence porte plus sur les fibres dorsales ; 2° les pédoncules cérébelleux moyens présentent une pâleur intéressant le contingent des fibres dorsales et supérieures ; 3° enfin, au-dessus de la lésion, une dégénérescence ascendante partielle des fibres sensitives du Reil médian.

OBS. XXXII. — A 63 ans, hémiparésie gauche. En trois ans, nombreux petits ictus : hémiplegie gauche, hémiparésie droite, signes de la série pseudo-bulbaire, syndrome cérébelleux bilatéral mais fruste.

Autopsie. — Ramollissement bilatéral du pied de la protubérance sur ses deux tiers supérieurs par oblitération des paramédianes droite et gauche.

M. May..., journalier, âgé de 63 ans, entre le 3 novembre 1928, à l'Hospice Paul-Brousse, en raison de son âge et parce qu'il « a le côté gauche légèrement paralysé ».

Pas d'antécédents héréditaires ni personnels à retenir. Il ne peut pas préciser depuis combien de temps ses membres gauches sont parésiés et ne se rappelle pas avoir eu d'ictus.

A l'examen on note une hémiparésie gauche avec traces de parésie faciale, de type central, homolatérale. La marche est possible, facile même, mais la jambe gauche fauche.

La force segmentaire est légèrement diminuée à gauche. Les mouvements volontaires sont conservés mais exécutés avec une certaine maladresse. Pas de contracture.

Réflexes tendineux. — Stylo-radiaux, cubito-pronateurs, tricipitaux, rotuliens et achilléens sont vifs, mais beaucoup plus à gauche.

Le réflexe cutané plantaire se fait en extension, mais non de façon constante, à gauche. A droite, flexion franche.

Pas de troubles de la sensibilité. Motilité oculaire et irienne normales.

A noter une nappe de vitiligo symétrique dans les mains.

Hypertension artérielle : 25-12 (Vaquez), bien compensée. Bordet-Wassermann dans le sang : négatif.

A l'examen du 20 décembre 1929, on note que l'état est sensiblement le même : hémiparésie gauche sans contraction, avec diminution de la force segmentaire et légère maladresse de la motilité volontaire. Les réflexes tendineux sont vifs aux quatre membres, mais plus à gauche.

Le réflexe de Babinski se fait en flexion bilatérale.

Les réflexes cutanés abdominaux et crémasteriens sont abolis à gauche, normaux à droite.

La marche est possible, mais le membre inférieur gauche traîne.

Aussi bien les sensibilités profondes et superficielles élémentaires (tactile, thermo-algésique, arthrocinétique, pallesthésie) que la topognosie et la stéréognosie sont conservées.

A cette époque, il n'y a pas de troubles de la déglutition, de la parole, ni de la mimique.

Le malade est envoyé par la suite dans un pavillon de chroniques et il subit plusieurs petits ictus qui amènent peu à peu un tableau de paralysie pseudo-bulbaire avec léger affaiblissement intellectuel.

Examiné lors du dernier ictus, le 4 mai 1931, il se présente comme un pseudo-bulbaire typique. Le malade garde le lit quoique la marche soit encore possible mais difficile : celle-ci est spasmodique, surtout à gauche, la base de sustentation élargie, le sujet avance lentement, à petits pas.

Le faciès est hébété, peu expressif. Des crises fréquentes de pleurer spasmodique et plus rarement de rire spasmodique viennent rompre la monotonie inexpressive du visage. L'articulation verbale est très altérée. Des troubles de la déglutition complètent ce tableau.

A l'ancienne hémiparésie gauche s'ajoute une légère hémiplégie droite avec diminution de la force segmentaire et hyperréflexie tendineuse.

Clonus du pied à gauche. Le réflexe cutané plantaire se fait en extension nette à gauche, en flexion à droite. Le signe d'Oppenheim est en flexion bilatérale. Celui de von Monakow est positif à droite et à gauche. Le Mendel-Bechterew, positif à gauche seulement.

Il y a une tendance à garder les attitudes imposées aux membres.

Enfin, des signes cérébelleux frustes sont apparus : adiadococinésie, dysmétrie. Ils sont plus nets à gauche.

Il n'y a pas de troubles sphinctériens.

Affaiblissement intellectuel léger mais global.

Evolution. — A partir de cette date, l'état du malade reste jusqu'à la fin à peu près stationnaire. La paralysie pseudo-bulbaire s'affirme, les crises de pleurer et de rire spasmodiques deviennent plus fréquentes ; les troubles de la déglutition s'accusent, le malade s'engoue facilement en mangeant, voire même en parlant ; la parole est bredouillée, nasonnée, bitonale. Peu à peu le malade reste confiné au lit ; il ne peut plus marcher seul. Soutenu, il peut avancer lentement, à petits pas. L'affaiblissement intellectuel progresse aussi.

A l'examen du 1^{er} juillet 1931, outre les phénomènes pseudo-bulbaires et moteurs qui viennent d'être signalés, on note que l'hémiplégie gauche est plus marquée et s'accompagne de contracture en l'attitude classique. A droite, il existe une hémiparésie légère à prédominance crurale, sans contracture.

Les réflexes tendineux sont très vifs aux quatre membres, mais plus particulièrement du côté gauche.

Aussi bien à droite qu'à gauche il existe un clonus du pied, et seulement à gauche un clonus de la rotule.

Le réflexe cutané plantaire se fait en extension franche à gauche ; à droite il se produit aussi en extension, mais pas aussi nettement. Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont abolis des deux côtés. Il n'y a pas de troubles précis de la sensibilité, si ce n'est peut-être une élévation du seuil des perceptions élémentaires, à mettre plutôt sur le compte de l'affaiblissement intellectuel. Il existe enfin de petits troubles cérébelleux : adiadococinésie et dysmétrie plus nets à gauche.

La motilité oculaire, extrinsèque et intrinsèque, est normale.

Le réflexe pharyngien est aboli, le réflexe massétéren est vif, le signe de la moue (de Toulouse et Vurpas) très net.

Il n'y a pas de troubles sphinctériens. L'état général est médiocre, la tension artérielle est de 19-11 (Vaquez).

Vers le début de 1932, l'état s'est encore aggravé, les troubles sphinctériens apparaissent et le malade succombe par affection intercurrente le 5 mai 1932.

L'autopsie montre l'intégrité de la surface des hémisphères et du tronc cérébral, l'athéro-sclérose des vaisseaux nourriciers de l'encéphale qui est particulièrement accusée au niveau du tronc basilaire et de ses branches.

Les coupes horizontales des hémisphères ne révèlent pas de lésions focales de la corticalité. A gauche, le putamen présente un ramollissement intéressant sa moitié postérieure. A droite, petites lacunes du putamen. Les couches optiques sont normales, la capsule interne paraît intacte, aussi bien au niveau du défilé interstrié que plus bas, dans le pédoncule. Cervelet sans lésions apparentes.

Nombreuses lacunes bilatérales du pied de la protubérance.

ETUDE HISTOLOGIQUE

Coupes passant au voisinage du sillon ponto-pédonculaire: formations de la calotte normales, sauf le Reil médian qui présente des deux côtés une pâleur légère; les faisceaux du pied sont absolument bien conservés et ne montrent pas de trace de dégénérescence.

Un peu plus bas (fig. 76) apparaît la limite supérieure de deux foyers malaciques sur le territoire des paramédianes droite et gauche, dont la topographie, le volume et les dégâts ne peuvent être précisés que par l'étude de la série des coupes. Athéro-sclérose marquée des branches du tronc basilaire.

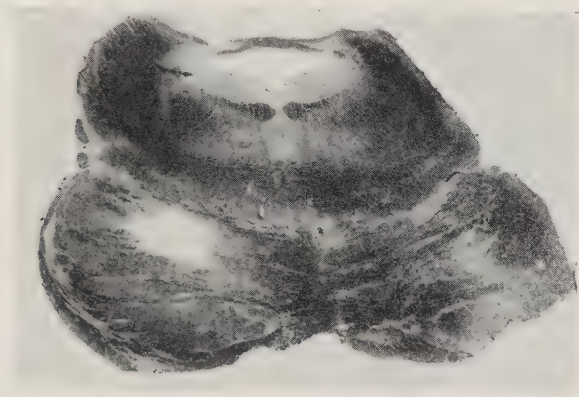


FIG. 76. — Cas May... Protubérance haute. Ramollissement bilatéral des paramédianes.

Les foyers sont bilatéraux mais non symétriques. A gauche, il s'agit d'un ramollissement par thrombose d'une paramédiane près de son origine, c'est donc un gros foyer occupant presque tout le pied gauche. A droite, par contre, il s'agit d'un ramollissement par thrombose d'une paramédiane loin de son origine, c'est dire que le foyer est plus limité et n'occupe que la moitié dorsale du pied. Tous deux s'étendent en hauteur sur les deux tiers supérieurs de la protubérance, éloignés l'un de l'autre en haut (fig. 76), ils confluent dans la région inférieure (fig. 77) et détruisent le raphé médian. Ils pénètrent dans le tiers interne du Reil médian en détruisant les fibres de cette région.

A gauche, le foyer détruit les fibres ponto-cérébelleuses dorsales et moyennes et les faisceaux de projection corticale dans ses fascicules dorsaux et moyens.

A droite, la voie pyramidale et cortico-pontique est presque complètement détruite, de même que les neurones pontocérébelleux dorsaux, moyens et ventraux. Les foyers présentent la texture des ramollissements organisés, anciens, pourtant on trouve encore, de ci, de là, quelques corps granuleux. Les vaisseaux sont fortement sclérosés mais ne s'accompagnent d'aucune réaction inflammatoire.

Sur les coupes du tiers inférieur de la protubérance et du bulbe il n'y a pas d'autres lésions, on n'y trouve que la dégénérescence totale de la pyramide gauche, et celle, moins massive, de la pyramide droite. Les olives bulbaires pré-

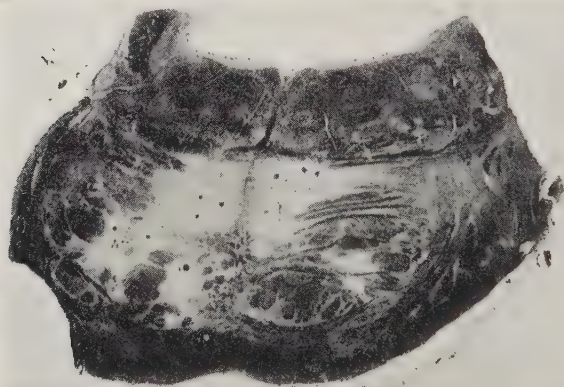


FIG. 77. — Cas May... Protubérance moyenne.
Double ramollissement paramédian.

sentent un léger éclaircissement de la toison de la lame latérale, à ce niveau les cellules sont atrophiques, chargées de lipo-pigment. Par ailleurs, les éléments cellulaires du tronc cérébral sont assez bien conservés.

Etude des dégénérescences. — Les foyers ci-dessus décrits donnent lieu à la dégénérescence de trois systèmes de fibres :

1° Le Reil médian présente une dégénérescence ascendante très parcellaire, limitée aux fibres les plus internes ;

2° Les pédoncules cérébelleux moyens sont légèrement démyélinisés au niveau de leur moitié supérieure ;

3° Enfin, la voie pyramidale est le siège d'une dégénérescence descendante inégale : à gauche, elle est totale, la pyramide est atrophique et presque entièrement démyélinisée (fig. 78) ; à droite, la pyramide n'est pas atrophiée, mais elle présente une pâleur diffuse.

OBS. XXXIII. — A 66 ans, après quelques vertiges, une paraparésie s'établit progressivement. Deux ans après, paraplégie, troubles cérébelleux, évolution vers la paralysie pseudo-bulbaire.

Autopsie. — Sur la moitié supérieure de la protubérance, il existe des ramollissements bilatéraux de la région dorsale du pied pontique. Ces foyers sont dus à l'oblitération distale des paramédianes. Ramollissements minuscules sur le territoire des circonférentielles courtes.



FIG. 78. — Cas May... Bulbe : dégénération des pyramides, plus nette à gauche.

M. Galt..., employé de commerce, âgé de 68 ans, est admis pour son âge, le 23 avril 1930, à l'Hospice Paul-Brousse.

Pas d'antécédents héréditaires ni personnels à signaler. A l'examen d'entrée on est frappé par l'existence de troubles moteurs intéressant les membres inférieurs, la marche, la parole. Aux dires du malade, ceux-ci sont apparus très progressivement, petit à petit, sans aucun ictus. Il « a eu quelques vertiges », mais encore n'est-il pas sûr de la date. La marche est difficile, spasmodique, la base de sustentation élargie. Il y a une incertitude légère, marquée par des hésitations dans la progression.

La motilité volontaire des membres supérieurs est normale. Aux membres inférieurs, les mouvements de flexion et d'extension, d'adduction, d'abduction sont exécutés.

La mobilisation passive des membres supérieurs montre que le tonus y est normal.

Aux membres inférieurs, il existe une hypertonie modérée en extension ; la force segmentaire y est diminuée.

Pas de troubles nets de la sensibilité objective ou subjective.

Les réflexes tendineux sont très vifs mais égaux des deux côtés. Ils sont particulièrement exaltés aux membres inférieurs, où la percussion du tendon d'Achille ou du quadriceps détermine une réponse polycinétique qui ébauche un clonus.

La recherche du signe de Babinski produit une extension franche de l'orteil, aussi nette à droite qu'à gauche.

En outre, on met en évidence par les épreuves classiques des signes de la série cérébelleuse : dysmétrie, incoordination ; légers aux membres supérieurs, plus marqués aux membres inférieurs.

La motilité oculaire extrinsèque et intrinsèque est normale.

Troubles marqués de l'articulation verbale, parole explosive par moments. Dysphonie du type pseudo-bulbaire. Les mouvements élémentaires de la langue sont normaux. Pas de troubles aphasiques. Psychisme relativement bien conservé. Il n'y a pas de troubles de la déglutition. Pas de troubles sphinctériens.

Clangor aortique. Hypertension artérielle. Bordet-Wassermann positif.

Le malade est envoyé dans un pavillon de valides. Il y reste près d'un an. Mais la parésie s'aggrave de façon progressive, se transforme en une paraplégie avec troubles sphinctériens, et l'état général décline. L'évolution n'a pas été marquée par des ictus. G... est transporté alors dans un pavillon de chroniques.

A l'examen du 31 décembre 1931, l'interrogatoire est difficile : le malade comprend parfaitement les questions mais les troubles de l'articulation verbale sont plus accusés, la parole est très difficile, inintelligible, il bredouille à la manière des pseudo-bulbaires avancés.

Motilité. Membres inférieurs. — Le malade est confiné au lit car la marche est absolument impossible. Mais lorsqu'il est couché, les mouvements volontaires des membres inférieurs : élévation, extension, flexion, abduction et adduction peuvent être exécutés avec lenteur et maladresse, mais presque sans limitation. La force segmentaire est diminuée. Il existe une hypertonie pyramidale légère, en extension.

Aux membres supérieurs, la motilité volontaire est parfaitement conservée, le tonus musculaire et la force segmentaire également.

Les *réflexes tendineux* sont très vifs et égaux aux membres supérieurs ; ceux des membres inférieurs sont vifs et polycinétiques.

Il n'y a pas de clonus vrai de la rotule ni du pied.

Réflexes cutanés. Les abdominaux supérieurs, moyens et inférieurs, sont abolis. Les réflexes crémastériens sont très faibles.

Le réflexe cutané plantaire de Babinski produit, à droite et à gauche, l'extension franche et nette des orteils.

La *sensibilité*, objective et subjective, est normale. La recherche des différentes sensibilités élémentaires superficielles et profondes montre, en effet, leur intégrité.

Le facies est atone, peu expressif. Le réflexe massétérin est vif et celui de la moue très net.

Les mouvements oculaires sont normaux. Les pupilles, régulières, ont leurs réflexes conservés.

Il n'y a pas de troubles de la déglutition. Pas de pleurer ni de rire spasmodiques.

Les signes de la série cérébelleuse sont plus marqués. L'épreuve du « doigt sur le nez » met en évidence le tremblement intentionnel, la dysmétrie, l'instabilité. L'épreuve des marionnettes révèle une adiadicocinésie, marquée à gauche, moins nette à droite. Au niveau des membres inférieurs l'incoordination motrice est moins évidente, dans l'épreuve « talon sur genou » on remarque la brusquerie du mouvement, l'hypermétrie légère, mais le pied atteint le but, à noter l'instabilité pour garder la position.

Au point de vue psychique, il est partiellement désorienté mais situe les faits et les choses dans leurs rapports chronologiques et spatiaux correspondants. Les fonctions mnésiques sont déficientes. Le jugement, la critique sont conservés.

Troubles sphinctériens. Etat général médiocre. Tension artérielle : 17-9 (au Vaquez). Urée dans le sang : 0 gr. 80. Albumines du sang : 108 gr. 65.

Ce tableau clinique s'est aggravé par l'apparition de troubles de la déglutition. Décès le 13 juin 1932 par broncho-pneumonie.

Autopsie. — Broncho-pneumonie bilatérale. Cerveau, pas de lésions corticales, léger épaissement méningé. Dilatation discrète des ventricules latéraux. Sur les coupes horizontales des hémisphères on ne relève aucune lésion en foyer, la capsule interne est intacte, les ganglions striés et la couche optique sont remarquablement conservés, le pédoncule cérébral également.

Athérome marqué du tronc basilaire. Le cervelet n'est pas atrophie ; après coupes horizontales, il ne montre aucune

lésion focale. Les sections transmétencéphaliques mettent en évidence l'existence de petits foyers malaciques, bilatéraux, intéressant, semble-t-il, le pied uniquement.

On prélève les différents segments du tronc cérébral, le cervelet, la moelle pour l'étude microscopique.

ETUDE HISTOLOGIQUE

Les coupes passant par le sillon ponto-pédonculaire permettent de vérifier l'intégrité des systèmes myéliniques de la calotte et du pied. En particulier, les fibres pyramidales et cortico-protubérantielles, les faisceaux ponto-cérébelleux, le Reil médian et latéral, le faisceau central, la B.L.P., la substance réticulée, le pédoncule cérébelleux supérieur sont fortement colorés et dépourvus de fibres dégénérées.

Sur des coupes plus basses on voit apparaître des foyers malaciques occupant la région dorsale du pied, dus, vraisemblablement, à l'oblitération des artérioles paramédianes dans leur partie dorsale.

L'examen des coupes suivantes précise l'extension volumétrique et la topographie de la nécrobiose : en hauteur, ils occupent la moitié du métencéphale ; en surface, ils s'étendent de la ligne médiane au voisinage des radicelles trigémellaires, du ruban de Reil qui n'est pas intéressé, jusques y compris les fibres ponto-cérébelleuses. A la partie inférieure, ils sont élargis latéralement par deux nouveaux petits foyers malaciques produits par l'oblitération d'une branche des circonférentielles courtes.

Ces ramollissements bilatéraux détruisent donc, avec les fascicules dorsaux du système de projection corticale, les fibres ponto-cérébelleuses dorsales et moyennes, ainsi que quelques-uns des noyaux cellulaires qui leur donnent naissance, ceci uniquement sur la moitié supérieure de la protubérance. Les coupes inférieures du tronc cérébral ne révèlent pas de nouvelles lésions, si ce n'est la dégénérescence descendante diffuse, mais nette, des faisceaux pyramidaux, et une sclérose peu marquée d'une des olives bulbaires se traduisant par une pâleur de la toison, par la raréfaction du plexus intra-ciliaire, par la démyélinisation légère du hile et des fibres olivo-cérébelleuses. Cette sclérose olivaire n'a pas du tout l'aspect hypertrophique, aussi bien ne s'accompagne-t-elle pas de l'hypertrophie des cellules olivaires.

Au point de vue cytologique, on peut dire en général que la plupart des éléments sont bien conservés, surtout si l'on tient compte de l'âge du malade. Toutefois, de-ci, de-là, on peut noter quelques cellules en plein processus de désintégration sénile.

OBS. XXXIV (LHERMITTE et DE MASSARY, *Rev. Neur.*, 1933, vol. II, mai).

N... *Alphonse*, âgé de 50 ans, éthylique avéré, entre à l'hospice Paul-Brousse en 1924, parce qu'il marche difficilement depuis le mois de février précédent. Il fit à cette époque, un matin, un petit ictus, sans perte de connaissance, mais avec parésie des quatre membres. Pas de troubles aphasiques. Peu à peu, la démarche devient plus difficile et le sujet est obligé de quitter son métier de gardien dans un orphelinat.

Lors de son premier examen, en décembre 1924, le malade est pris, au cours de son interrogatoire, de crises de pleurer spasmodique typique avec contraction violente des peauciers. Il répond correctement aux questions qui lui sont posées, mais cependant avec dysarthrie légère ; la parole spontanée est saccadée et embrouillée. Par contre, les mots d'épreuve même difficiles sont bien prononcés. Il n'existe pas de dysphagie, pas de troubles intellectuels, pas de troubles sphinctériens, pas d'hypertonie appréciable, pas de paralysie ni même d'affaiblissement de la force des membres. Les réflexes tendineux sont vifs surtout à droite où existe, du reste, le signe de Babinski.

Le syndrome pseudo-bulbaire existe donc, mais, en somme, entièrement fruste. Par contre, un syndrome cérébelleux très net est facile à constater. En effet, la démarche est cérébello-spasmodique, et le malade marche les jambes très écartées et se sent très instable. Il est oscillant et festonne. La station debout est difficilement gardée, la malade a tendance à tomber en arrière ; la moindre poussée dans ce sens entraîne la chute. Pas d'antépulsion. Dans les mouvements d'épreuve des membres supérieurs apparaissent une légère ataxie et un petit tremblement intentionnel dans l'acte du doigt sur le nez à la fin du mouvement. Ebauche d'adiadococinésie à droite.

Evolution. — L'état du malade reste stationnaire jusqu'en 1927. A cette date, le syndrome cérébelleux s'aggrave.

La démarche est de plus en plus difficile, devenue très incertaine par augmentation de l'instabilité. Dans les mouvements de demi-tour, le sujet décompose en de nombreux piétinements et manque de tomber, toujours en arrière. La dysmétrie et l'ataxie des membres inférieurs ont augmenté.

La parole est explosive et surtout embrouillée.

D'autre part, le syndrome pseudo-bulbaire a fait des progrès. Les réflexes tendineux sont très vifs aux quatre membres, polycinétiques aux membres inférieurs. Le réflexe cutané plantaire est en extension très nette à droite, mais en flexion à gauche. Le malade continue cependant à marcher

seul. La dysphagie est apparue et le malade s'engoue facilement. Le réflexe du voile est aboli et le réflexe pharyngé est faible.

Enfin, le gâtisme s'est installé avec incontinence des urines et des matières.

Le psychisme reste cependant peu touché ; le malade répond correctement, calcule bien, est bien orienté dans le temps et dans l'espace, n'a aucun trouble aphasique, ni agnosique, ni apraxique.



FIG. 79. — Cas Ne... Bulbe : dégénération des pyramides.

Le pleurer spasmodique est moins fréquent qu'au début et a été remplacé par le rire. L'euphorie d'origine éthylique persiste.

En janvier 1931, l'état s'est encore aggravé et le malade, devenu grabataire, gâteux, avec tout le tableau classique du pseudo-bulbaire avancé, finit par succomber le 12 février à une broncho-pneumonie avec déficience cardiaque.

EXAMEN ANATOMIQUE

Bulbe. — Dégénérescence bilatérale symétrique des deux pyramides (fig. 79).

Le volume de celles-ci est peu diminué, mais elles tranchent par leur aspect pâle sur le segment interolivaire où se trouvent situées les fibres sensibles. Les fibres arciformes

internes et externes sont normales. Les olives bulbaires sont normales, peut-être la toison est-elle un peu faiblement colorée. La substance réticulée est normale. Les noyaux de Goll et de Burdach sont normaux, de même que les faisceaux latéraux bulbaires.

Les noyaux bulbaires : hypoglosse, pneumogastrique, spinal ne sont pas altérés.

Moelle cervicale. — Dégénérescence discrète, mais indiscutable de la partie interne du cordon de Goll. La substance grise est normale. Les deux champs qui répondent aux faisceaux pyramidaux sont éclaircis. Le faisceau pyramidal direct est également en partie dégénéré (fig. 80).

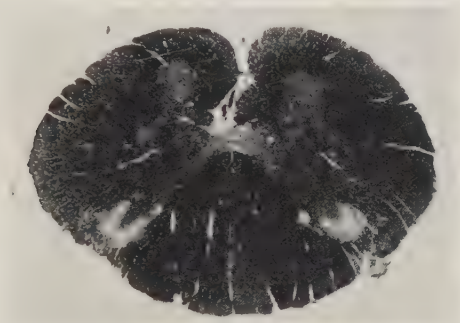


FIG. 80. — Cas Ne... Moelle.

PROTUBÉRANCE

1° *Segment inférieur.* — Il n'existe pas de grosses lésions en foyer. Les fibres transversales du pont sont bien conservées de même que le champ des fibres sensibles et de la substance réticulée, le faisceau central de la calotte, le faisceau longitudinal postérieur.

On remarque l'existence de deux petites lacunes situées d'un côté du raphé, mais sectionnant quelques fibres transversales se dirigeant vers le cervelet et quelques éléments des fibres de projection cortico-spinales. Les cellules des noyaux du pont sont très bien conservées. Les pédoncules cérébelleux moyens ne sont pas diminués et en apparence dans ce segment protubérantiel inférieur, les noyaux dorsaux, le noyau triangulaire, le noyau de Deiters sont normaux (fig. 81).

2° *Dans la partie haute* de la protubérance apparaît un double foyer symétrique paramédian occupant la partie dorsale du pied et s'arrêtant d'une manière abrupte sur la face ventrale du ruban de Reil médian. Ces deux foyers d'origine

malacique, comblés par des corps granuleux, ne laissent voir aucune trace d'hémorragie ancienne ni récente. Ces deux foyers sectionnent, par conséquent, la partie dorsale des fibres cortico-bulbo-spinales et les éléments les plus dorsaux des pédoncules cérébelleux moyens. Ces foyers sont traversés parfois par des tractus névrogliaux qui ne contiennent plus aucune fibre nerveuse (fig. 82).



FIG. 81. — Cas Ne... Protubérance basse. Dégénération pyramidale.

Autour de ces foyers on reconnaît également des aires de dégénérescence au niveau desquelles la névroglie a proliféré considérablement, tandis que les éléments nerveux sont complètement détruits. Autour de certains vaisseaux protubérantiels apparaissent des amas de monocytes, les vaisseaux qui s'enfoncent dans la protubérance en suivant le raphé sont extrêmement scléreux, leurs parois sont très épaissies, hyalines et l'on constate sur certains une oblitération complète de leur lumière.

Les noyaux du pont ne sont atteints que dans la mesure où le processus nécrobiotique envahit le tissu nerveux. En dehors des plages de dégénérescence, les cellules nerveuses sont parfaitement conservées. La pie-mère se montre épaissie mais modérément. Les vaisseaux extraprotubéran-

tiels laissent reconnaître un épaissement avec dégénérescence hyaline des parois sans infiltration monocytaire (fig. 83).

Certains vaisseaux méningés ont leurs parois transformées en membranes hyalines mais, fait curieux, un grand nombre de vaisseaux ne présentent qu'une hypertrophie de leur tunique musculaire. L'arachnoïde sur certains points est épaisse.

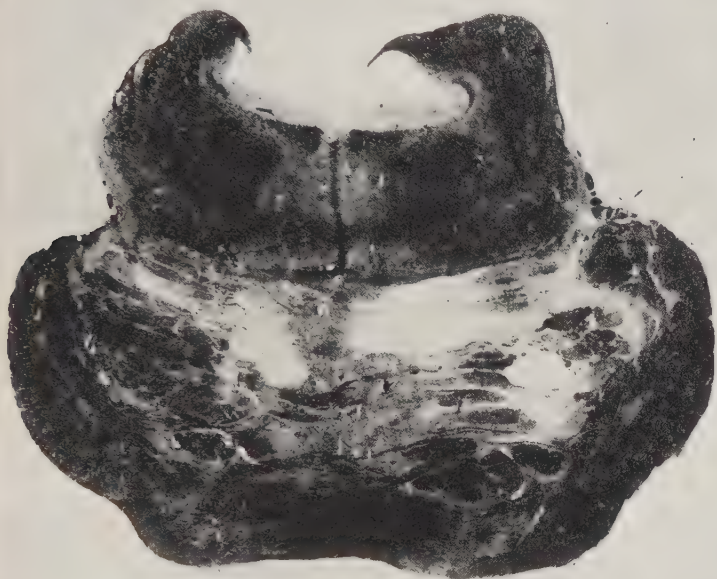


FIG. 82. — Cas Ne... Région haute de la protubérance.
Ramollissements bilatéraux du pied. Intégrité de la calotte.

3° Dans la partie la plus haute de la protubérance, on retrouve également les foyers ci-dessus décrits, mais ici ils sont plus inégaux ; d'un côté, le foyer s'avance davantage vers la partie basale du pied, tandis que, de l'autre, le foyer s'amenuise et reste tout proche du raphé médian.

Aussi bien du côté droit que du côté gauche, ces foyers laissent absolument intacts les fibres du ruban de Reil médian et n'atteignent que, comme dans les coupes ci-dessus, les fibres transversales du pont, une partie du contingent des fibres cortico-bulbaires. Aussi bien dans ce segment que dans le segment sous-jacent, les pédoncules cérébelleux moyens ne montrent pas de dégénérescence très évidente ;



FIG. 83. — Cas Ne...



FIG. 84. — Cas Ne... Limite inférieure des foyers,

peut-être leur masse est-elle réduite. Le ruban de Reil des deux côtés est parfaitement conservé tout de même que le faisceau central de la calotte. Le faisceau longitudinal postérieur, le locus cœruleus, les noyaux dorsaux, les pédoncules cérébelleux supérieurs sont parfaitement normaux.

Cervelet. — La substance blanche du cervelet est réduite de volume tandis que le noyau dentelé est parfaitement intact ; les lamelles du cervelet ne sont pas diminuées de volume, mais la substance blanche des circonvolutions est amenuisée et plus pâle que normalement.

Avec la méthode de Nissl, on constate que les cellules de Purkinje sont parfaitement colorées. Sur certaines lamelles, cependant, elles semblent diminuées de nombre, mais ce déficit n'est jamais très considérable.

La couche des grains est bien normale, les vaisseaux sont normaux. Les cellules du noyau dentelé sont très bien conservées, et, fait assez surprenant, très peu riches en lipochrome. Nous avons constaté également l'existence d'une petite lacune en forme de fente située dans le centre ovale du cervelet, mais ses dimensions n'excèdent pas 3 millimètres de long sur 1/2 millimètre d'épaisseur.

LES GANGLIONS CENTRAUX présentent des altérations évidentes. Réduit de volume, le corps strié aussi bien que le thalamus laissent reconnaître l'existence de petites lacunes de désintégration. Celles-ci sont plus nombreuses dans le putamen que dans le globus pallidus. Dans le putamen, ces lacunes sont d'ordre malacique et se juxtaposent à des dilations des vaisseaux dont certains sont thrombosés et reperméabilisés. De ce fait, les fibres irradiées du putamen sont diminuées de volume et certaines sont dégénérées. D'autre part, en dehors des foyers lacunaires, on constate, comme dans la protubérance, des aires où le tissu nerveux a disparu, remplacé qu'il est par la névroglie fibrillaire. Dans ces plaques on ne constate aucun corps granuleux. Dans le noyau caudé on relève de petites lacunes microscopiques, mais très peu importantes.

Le globus pallidus est plus pâle que normalement et parsemé de quelques foyers lacunaires tout à fait typiques.

La capsule interne est très bien conservée dans ses deux segments postérieurs. Au contraire, au niveau du tiers antérieur, faisceau géniculé, on constate une dégénérescence assez accusée. Le bras antérieur est intact.

La couche optique présente également ici des lacunes de désintégration relativement importantes au niveau de sa partie externe juxta-capsulaire.

Les vaisseaux du putamen sont très lésés : fibrose des parois, état feutré, thrombose avec ou sans reperméation, dilatation de la gaine lymphatique.

Les cellules du putamen et du noyau caudé sont atteintes

proportionnellement aux foyers destructifs. Dans les parties ménagées par ceux-ci, les cellules nerveuses sont bien conservées.

DANS LA COUCHE OPTIQUE, il en est de même, les cellules sont chargées de pigment, mais d'une manière qui ne dépasse pas la normale.

Dans l'insula de Reil, la substance blanche est amincie et le siège de plusieurs formations lacunaires microscopiques.

Dans la partie supralenticulaire de la couronne rayonnante, on constate l'existence de petits foyers lacunaires qui coupent des fibres de projection ; la partie moyenne du noyau caudé est également le siège de nombreuses lacunes.

OBS. XXXV (LHERMITTE et CUEL, *Rev. Neur.*, 1921, p. 364).

Il s'agit d'un homme de 69 ans, entré à l'Hospice Paul-Brousse pour des troubles de la marche qui ont débuté il y a trois ans.

L'interrogatoire ne révèle aucune maladie grave, ni dans la jeunesse, ni dans l'âge mûr. Marié deux fois. Le malade a eu trois enfants dont deux vivants. Le troisième n'aurait vécu que quelques heures.

Les troubles actuels de la marche ont eu un début lent et insidieux.

Peu à peu, le malade s'est aperçu que sa démarche devenait mal assurée, incertaine, qu'il éprouvait de la difficulté pour passer de la position assise à la position debout, puis étant debout, qu'il était obligé, pour éviter de tomber, d'écarter les jambes, de s'appuyer à un mur ou à un meuble.

Il a été ainsi amené à cesser l'exercice de sa profession de jardinier et à solliciter son hospitalisation.

A l'examen, on ne constate pas d'attitudes anormales. On note que dans la station debout le malade écarte les jambes, qui sont raides. Il marche en talonnant et en festonnant. Il existe de la rétropulsion provoquée avec latéropulsion gauche. L'occlusion des yeux augmente légèrement ces divers troubles.

L'interrogatoire apprend que, depuis peu, le malade s'en-goue en buvant. La parole est dysarthrique, pâteuse, un peu explosive et s'accompagne d'une salivation abondante.

La force musculaire est normale, sauf dans les mouvements de flexion dorsale du pied sur la jambe, et dans les mouvements du quadriceps droit où elle est un peu diminuée.

On note au dynamomètre, dans la position couchée : 33 à la main droite, 30 à la main gauche. Il n'y a pas d'atrophie musculaire. Le tonus est normal, sauf aux membres inférieur et supérieur gauches, où il existe une légère hypertonie.

L'examen de la mobilité révèle aux membres inférieurs une dysmétrie nette, plus marquée à gauche. Dans les mouvements commandés, oscillation et tremblement à l'arrivée au but.

Aux membres supérieurs, légère dysmétrie avec tremblement plus accentué à gauche.

Le renversement de la tête en arrière ne s'accompagne pas de flexion compensatrice des extrémités inférieures.

Il n'existe pas de déviation de la face, mais le menton est trémulant. Le malade ne peut siffler ni découvrir les incisives supérieures. Il ne peut fermer l'œil gauche isolément. Les mouvements de la langue sont conservés et s'accompagnent d'une légère trémulation.

L'étude de la réflectivité montre : que les réflexes achilléens sont diminués, le réflexe rotulien gauche plus vif que le droit, le réflexe des adducteurs existe à droite. Aux membres supérieurs, les réflexes tendineux sont plus vifs du côté droit. Le réflexe masséterin est très vif, polycinétique. Réflexes orbiculaires contre-latéral droit. Réflexes du front normaux.

Le réflexe plantaire se fait des deux côtés, en flexion par la position du bord externe du pied, et en extension par la position de la face dorsale du pied.

Le signe de Von Monakow existe plus marqué à droite (élévation du bord interne du pied par friction plantaire interne).

Les réflexes abdominaux existent à gauche.

Ils sont absents du côté droit.

Le réflexe crémastérien est plus faible à gauche qu'à droite.

Le réflexe palmo-mentonnier est très net, plus marqué à droite.

Réflexes de défense : L'excitation du pied provoque un léger mouvement de retrait. Le signe de Marie et Foix est négatif. On constate une ébauche du signe de Babinski à droite, par friction de la face dorsale du pied.

Sensibilité : Il n'y a pas de troubles de la sensibilité subjective. L'examen de la sensibilité objective montre que la sensibilité au tact est normale ainsi que la stéréognosie et le sens des attitudes. La sensibilité osseuse, la sensibilité à la piqure ne sont pas altérées.

La discrimination des pointes au compas de Weber se fait avec un écartement de 1 cm. à tous les doigts de la main droite, avec un écartement de $\frac{3}{4}$ des uns au pouce gauche et de 1 cm. aux autres doigts de la main gauche.

Psychisme : L'étude du psychisme ne révèle rien de particulier, à part une émotivité exagérée dans les expériences (rire et pleurer prolongés) et un léger déficit de la mémoire.

Il faut noter, à ce sujet, que le malade ne sait ni lire, ni écrire et qu'il n'a évidemment jamais présenté un développement intellectuel très considérable.

Les réactions électriques des muscles de la face et des membres aux courants faradiques et galvaniques sont normales.

L'examen du pharynx (D^r Chobert) montre une motilité volontaire normale du voile et du larynx *avec mouvements incessants d'abduction et d'adduction des cordes vocales*.

Les divers autres appareils sont normaux.

La tension artérielle est de 20-11,5 (Laubry).

Examen de laboratoire : La réaction de Bordet-Wassermann est légèrement positive dans le sérum sanguin après réactivation (1 suivant la notation de E. Peyre).

Liquide céphalo-rachidien : pression de 34 avec l'appareil de Claude dans la position couchée.

Réaction de Bordet-Wassermann négative.

Albumine : 1 gr. 40.

20 à 100 lymphocytes par mm³.

Le malade a succombé dans la suite en 1923 à une affection intercurrente et les coupes n'ont fait voir *qu'une série de lacunes dans la protubérance* (voir le résumé de l'examen histologique, page 253).

OBS. XXXVI (A. CONTE, *Thèse Paris*, 1900. Obs. XVI, Résumé).

Résumé. — A 70 ans, à la suite d'un ictus, troubles de l'équilibre et dysphagie extrêmement accusée, dysarthrie prononcée. Pleurer spasmodique et déficit intellectuel. Maladresse des membres, surtout à droite. Paresse légère de la langue et mobilité du voile du palais presque intacte. Paresse de la corde gauche. Cachexie progressive. Mort.

Autopsie. — Foyers sous-corticaux ayant déterminé dans le pied du pédoncule une dégénérescence située en dehors du quart interne, celui-ci est respecté. Foyers protubérantiels atteignant de chaque côté les pédoncules pyramidaux postérieurs. A gauche, lésions cérébelleuses légères.

OBS. XXXVII (RAYMOND et ALQUIER, *Nouv. Icon. Salp.*, 1907, p. 371).

Résumé. — Malade de 77 ans, entré avec les signes classiques d'une paralysie pseudo-bulbaire dont il est impossible de reconstituer l'évolution, en raison d'un déficit intellectuel global.

Crises de rire, et surtout de pleurer spasmodique. Parésie spasmodique des quatre membres, sans atrophie musculaire. Pas de troubles sensitifs grossiers (état psychique). Tous les réflexes tendineux sont, aux quatre membres, notablement exagérés, clonus du pied bilatéral, signe de Babinski en extension des deux côtés. Incontinence des sphincters. Des troubles inattendus de la série cérébelleuse se surajoutent à ce tableau classique pseudo-bulbaire : parole lente et scandée, nystagmus, tremblement intentionnel marqué.

A l'autopsie, deux sortes de lésions : 1° dans le cerveau, de petites lacunes de désintégration, grosses au plus comme un pois, sont diminuées dans la substance blanche du tiers postérieur des hémisphères, produisent de la dégénérescence des faisceaux d'association. D'autres lacunes, plus petites, dans le noyau lenticulaire et le thalamus. La capsule interne et le pédoncule sont intacts. 2° Dans la protubérance annulaire, plusieurs lacunes siègent dans la région dorsale du pied et dans la calotte. Dégénérescence diffuse des pyramides bulbaires.

OBS. XXXVIII et XXXIX (VAN BOGAERT et BERTRAND, *Rev. Neur.*, 1930, II, p. 77).

Obs. I. Clinique. — Homme de 53 ans, chez lequel s'installent de pair et progressivement, pendant les trois premières années de l'évolution pathologique, un syndrome pseudo-bulbaire et cérébelleux typique ; pendant les cinq années suivantes, installation d'un syndrome rigide très marqué, hypertonique, intéressant tout le corps.

La rigidité se manifeste particulièrement dans la conservation des attitudes imposées, dans la persévération tonique du geste et de la mimique. Les troubles cérébelleux ont disparu derrière le syndrome rigide. Le psychisme est intact.

L'examen anatomique n'a pas encore été publié.

Obs. II. — Homme, 64 ans. En décembre 1914, après prodromes, un ictus suivi d'hémiplégie gauche et troubles de la parole passagers. En 1919, petits ictus avec monoplégie crurale droite. En 1920, tendance à chute en arrière, parole de plus en plus confuse. En 1921 la marche devient plus ataxique et trépidante, le tremblement, la dysarthrie sont nets. M. Van Bogaert constate : 1° un syndrome pseudo-bulbaire caractérisé par la démarche à petits pas, le pleurer spasmodique, les troubles de la mimique ; 2° une dysmétrie et une adiadiococinésie très nette aux membres supérieurs, une asynergie typique ; 3° une parésie légère des trois derniers doigts gauches sans troubles sensitifs.

Pendant les deux années suivantes s'installe une quadri-

plégie extrêmement rigide, avec absence des mouvements automatiques.

A l'examen, la station debout est impossible, le malade est complètement rigide et hypertonique, en extension. Seuls quelques mouvements actifs de pronation et supination sont conservés. Facies et signes pseudo-bulbaires au maximum. L'hypertonie est plus marquée et rigide que celle d'un syndrome pallidal. Présence de syncinésies à rapprocher des « phénomènes dystoniques de décérébration. » Akinésie. Des mouvements involontaires rythmiques sont apparus en 1922 : déclanchés par émotion, par quelques mouvements volontaires simples, à intervalles réguliers et à amplitude faible, ces mouvements intéressent les doigts, se produisent *au pied comme à la main gauche*. Exceptionnellement ils intéressent poignet ou avant-bras. Enfin, à noter des *secousses rythmiques de l'hémiface et de l'hémivoile gauches*, le pharynx est immobile.

Les signes cérébelleux sont masqués à la dernière phase par la rigidité.

Tous les mouvements mimiques finissent par un pleurer spasmodique. Anarthrie presque absolue. Déglutition impossible (nourri à la sonde).

Pas de troubles sensitifs appréciables.

Réflexes tendineux : au membre supérieur, vifs à gauche, faibles à droite ; au membre inférieur : faibles à gauche, abolis à droite.

Signes de Babinski et Oppenheim positifs à gauche, indifférents à droite.

Réflexes crémastériens faibles ; cutané-abdominaux abolis.

Psychisme normal pour l'âge.

L'examen anatomique de la seconde observation a pu être fait complètement. L'écorce et le centre ovale ne montraient pas de lésions appréciables. Les noyaux gris centraux présentaient quelques minimes lacunes, dans le tiers postérieur du putamen des deux côtés, mais cet état lacunaire ne dépassait pas ce qu'on est habitué à voir à l'autopsie de malades âgés ou artério-scléreux.

L'examen histologique des coupes au Nissl de cette région montrait une certaine raréfaction des grandes cellules du putamen et du noyau caudé, des deux côtés, mais cette raréfaction est fréquemment rencontrée dans les états de désintégration lacunaire débutante et ne conditionne pas de symptômes particuliers. Contrastant avec ces lésions minimales de l'étage pédonculo-opto-strié où nous nous attendions à découvrir de grosses lésions de destruction, nous avons été frappés de l'importance de l'atteinte du tronc cérébral, où les lacunes étaient massives et n'épargnaient ni le pied, ni la calotte.

Une lacune détruisait en partie le noyau dentelé gauche

du cervelet. Un groupe de lacunes atteignait les deux voies pyramidales dans le pied de la protubérance, mordait sur le *lemniscus* médian et la substance réticulée, de petites lacunes se retrouvaient jusque dans le pédoncule cérébelleux moyen des deux côtés.

Une coupe passant par la protubérance moyenne met en évidence :

- 1° Une dégénérescence totale des deux voies pyramidales ;
- 2° Une dégénérescence importante des contingents cortico-pontins ;
- 3° Une destruction marquée des fibres transverses du pont ;
- 4° La présence d'une lacune qui s'étend jusqu'au *lemniscus* médian ;
- 5° Toutes les formations de l'hémicalotte gauche sont atrophiées sans montrer de lésions locales.

Une coupe passant par le bulbe montre :

- 1° Une dégénérescence hypertrophique typique de l'olive bulbaire droite, surtout dans son segment externe et antérieur ; la dégénérescence de l'olive bulbaire gauche est nette. Elle a débuté par le segment antéro-interne. Les fibres arciformes internes et externes, le feutrage intra et extraciliaire, péricellulaire, sont raréfiés dans la lamelle ventrale gauche et surtout droite ;
- 2° La continuation de la double dégénérescence pyramidale ;
- 3° Une raréfaction des fibres inter-olivaires des deux côtés, mais surtout à droite ;
- 4° Une intégrité presque complète de la substance réticulée et complète des corps restiformes des deux côtés.

L'examen histologique fin des olives bulbaires et des noyaux arqués montre des deux côtés l'existence de profondes lésions cellulaires dans toute l'étendue des lamelles olivaires avec organisation névroglique secondaire. Les lésions sont moins marquées dans le noyau arqué droit que gauche. La lésion cellulaire est du type de la sclérose atrophique.

Le bulbe inférieur est normal en dehors des lésions olivaires ci-dessus et de la double dégénérescence pyramidale.

Cette dégénérescence pyramidale peut être poursuivie dans toute l'étendue de l'axe spinal.

Les 21 observations que nous venons de donner apparaissent, on le voit, presque calquées les unes sur les autres ; le syndrome en lui-même et son évo-

lution sont, pour ainsi dire, stéréotypés. Dans chacun de ces faits, l'établissement du syndrome pseudo-bulbaire se montre précédé d'une hémiplégie brutale ou soudaine, puis apparaît une faiblesse du membre inférieur opposé ; l'hémiplégie se mue en triplégie. Très rapidement alors se développent les symptômes essentiels de la maladie pseudo-bulbaire : dysphagie, dysarthrie, engouement, pleurer et rire forcés, brachybasie et tachybasie. Il convient de remarquer cependant qu'un examen attentif permet souvent de surprendre, dès avant l'apparition de l'hémiplégie, la présence de signes discrets qui témoignent l'atteinte des voies motrices centrales des membres inférieurs : surréflexivité tendineuse, signe de Babinski.

Au stade de complet développement, le syndrome pseudo-bulbaire se marque par deux ordres de manifestations, toutes deux d'ordre moteur ; les perturbations de la déglutition, de la phonation, de l'articulation verbale, d'une part, et les troubles de la station et de la marche, d'autre part.

Cette constatation n'est pas sans intérêt car, par elle, nous appréhendons quelques différences par lesquelles s'opposent paralysies pseudo-bulbaires, cortico-sous-corticales, striées et pontiques. Si l'on néglige les phénomènes cérébelleux, qui sont loin d'être constants, on ne peut qu'être frappé par l'importance des troubles moteurs élémentaires et leur prédominance sur les membres inférieurs. Et si nous ne voulions nous garder d'enserrer le tableau clinique du pseudo-bulbaire protubérantiel dans une formule trop étroite et trop rigide, nous dirions que celui-ci est, avant tout, un pseudo-bulbaire paraplégique.

Mais cette forme se décompose en deux types assez nettement accusés : dans le premier, ce qui apparaît au premier regard, c'est l'intensité de la paralysie des membres inférieurs associée à celle d'un des membres supérieurs ; dans le second, la manifestation la plus saisissante tient dans l'incoordination, l'ataxie céré-

belleuse (forme ponto-cérébelleuse de Lhermitte et Cuel). Parfois, l'incoordination motrice si frappante de la période de début devient moins nette à mesure que s'accusent les phénomènes pseudo-bulbaires. Cet effacement de l'incoordination est dû précisément à l'intensité grandissante du déficit moteur des membres inférieurs : paralysie et spasmodicité à la dernière phase de la maladie ne permettent plus la manifestation ataxique.

CHAPITRE VIII

Les syndromes de la calotte

Ainsi que nous l'avons rappelé au chapitre de la vascularisation, les territoires artériels sont peu précis et mal définis dans la calotte protubérantielle. Charles Foix et Hillemand ont bien noté ce fait et dit combien il est malaisé d'individualiser les syndromes que fait naître l'oblitération de ces vaisseaux. Depuis lors, Kelly, Mac Donald Critchley, Schuster et, tout récemment, P. Rudaux, ont insisté sur cette difficulté.

De l'étude des cas figurant dans la littérature médicale et de l'examen de notre matériel, il résulte qu'on peut séparer la calotte protubérantielle en deux régions :

D'une part, la moitié supérieure, orale, de la calotte, tributaire des branches nées de la cérébelleuse supérieure dont le ramollissement donne lieu à un syndrome actuellement connu, relativement fréquent ;

D'autre part, la moitié inférieure, caudale, dont l'irrigation paraît dépendre de la cérébelleuse moyenne et des circonférentielles courtes, branchées directement sur le tronc basilaire. Cette double irri-

gation permet de comprendre la rareté d'un ramollissement total, la fréquence de ramollissements partiels, d'où la possibilité d'ensembles symptomatiques variables.

Ce schéma n'est pas entièrement satisfaisant, mais, faute de mieux, on peut le proposer comme solution d'attente. Il permet, du moins anatomiquement, de simplifier le problème.

Foix et Hillemand ont éprouvé les mêmes difficultés quand ils ont abordé la question. Et, dans leur mémoire, tant de fois citée, ils écrivent : Ces ramollissements sont nombreux, et particulièrement complexes à débrouiller. Suivant le siège en hauteur de la lésion, les noyaux des nerfs craniens seront ou non détruits. L'anatomie pathologique de ces ramollissements est quelque peu difficile à styliser et leurs manifestations cliniques sont de leur côté mal classées.

On peut observer en réalité : soit des syndromes classiques à l'état d'ébauche, soit des syndromes myocloniques.

Parmi les *syndromes classiques à l'état d'ébauche*, trois sont à retenir :

a) Il peut exister une ébauche de *syndrome de Millaud-Gubler*, la paralysie faciale à type périphérique est très marquée, l'hémiplégie très légère siège du côté opposé ;

b) Il peut exister un syndrome de Foville, avec perte des mouvements de latéralité des yeux d'un côté, hémiplégie légère du côté opposé.

Dans ces deux cas, les signes parétiques sont très peu marqués, le faisceau pyramidal à peu près indemne. Enfin, souvent, en même temps que le Foville, existe une *paralysie du moteur oculaire externe*.

c) On peut observer des *hémianesthésies alternes*. Mais, dans ces cas, les troubles de la sensibilité revêtent, comme l'a fait remarquer Babinski, le type de

dissociation syringomyélique et non le type tabétique.

Les *syndromes myocloniques*, de connaissance relativement récente, envahissent un territoire spécial, celui de la musculature respiratoire et des avant-postes des voies digestives. Partiels ou généralisés, ils sont dus à la lésion du faisceau central de la calotte avec dégénérescence transynaptique des olives bulbaires...

On le voit, Charles Foix et Hillemand, tout en donnant un schéma anatomo-clinique simple, se gardent d'y adhérer fortement. Dans la calotte protubérantielle, en effet, l'angio-architectonie est moins nette que dans le pied. Depuis lors, la connaissance des formes partielles de ramollissement de l'artère cérébelleuse supérieure est venue éclaircir davantage le problème.

D'après ces recherches, qu'il serait trop long de rapporter en entier, et nos propres constatations, il nous paraît préférable de distinguer dans les syndromes anatomo-cliniques par ramollissement de la calotte deux grandes variétés :

I) Un *syndrome total* dont la séméiologie a pu être fixée dans ses grandes lignes, grâce aux travaux de Schuster, de Collin Russel entre autres.

II) Des *syndromes partiels*, très variables selon l'étendue et la topographie du foyer malacique. Parmi eux, nous ne retiendrons que les plus intéressants, ceux qui donnent lieu à un tableau clinique que l'on peut reconnaître sans grande difficulté. Ce sont : les syndromes sensitifs, les paralysies oculaires de fonction ; enfin, le syndrome myoclonique ou myorythmique.

Nous les étudions dans les pages suivantes, laissant de côté les cas rarissimes de lésions localisées à un ou plusieurs nerfs protubérantiels.

I. — Le syndrome total

Il s'observe dans la règle au cours des ramollissements de l'artère cérébelleuse supérieure. Mais ici il faut distinguer deux éventualités : ou bien l'obstacle siège à la naissance même de l'artère, et la malacie est très étendue, comprenant, avec la calotte pontique, l'hémisphère cérébelleux et le noyau dentelé ; ou bien l'occlusion n'intéresse que les branches protubérantielles et la nécrobiose se cantonne alors strictement à la calotte.

Dans le premier cas, c'est le syndrome dit de la cérébelleuse supérieure décrit en 1912 par K. Mills. Ce syndrome a été étudié en France par Guillaïn, Péron et Bertrand en 1927 ; en Allemagne, par P. Schuster, qui a publié, en 1932, un mémoire reposant sur six cas anatomo-cliniques ; enfin, tout récemment, il a fait l'objet de la thèse de P. Rudaux, dans laquelle l'on trouve une excellente mise au point de la question et l'exposé des treize cas anatomo-cliniques publiés jusqu'à ce jour.

Lorsque le ramollissement intéresse uniquement la calotte protubérantielle, comme dans notre observation X, on voit éclore un syndrome très proche du précédent par son expression clinique, dont il semble difficile de le différencier, puisqu'il se manifeste également par des troubles cérébelleux, sensitifs et parfois oculogyres.

C'est à Colin K. Russel que l'on en doit la première observation anatomique, mais c'est à P. Schuster que revient le mérite de l'avoir décrit avec minutie. C'est lui, en effet, qui a essayé de séparer ce syndrome du syndrome global de la cérébelleuse supérieure.

Avec M. Lhermitte, nous avons pu en suivre un cas dont voici l'observation :

Obs. XL (Personnelle). — A 67 ans, chez un spécifique, nombreux petits ictus après lesquels s'installe une paralysie pseudo-bulbaire à prédominance paraplégique. A 69 ans, nouvel ictus : hémisindrome cérébelleux gauche et paralysie du regard vers la gauche, hémianesthésie droite.

Autopsie. — Ramollissements bilatéraux distaux des paramédianes. Ramollissement total de l'hémicalotte gauche par oblitération des branches protubérantielles de la cérébelleuse supérieure.

M. Ho..., âgé de 62 ans, ancien typographe, est hospitalisé à Paul-Brousse le 23 septembre 1921 en raison de son âge. Syphilis contractée à 25 ans, jamais traitée. Quelques années plus tard, névralgie intercostale récidivante et sciatique également récidivante. Après, tout s'est arrangé et il n'a plus présenté de maladie, si ce n'est dans ces dernières années une sénilisation précoce, un affaiblissement général qui le mettent dans l'impossibilité de travailler et de subvenir à ses besoins.

A l'examen d'entrée on note une légère involution psychique. Au point de vue moteur, pas de troubles paralytiques ni cérébelleux. Cependant, la marche est légèrement talonnée, mais il n'y a pas d'ataxie vraie. Par ailleurs, la sensibilité subjective et objective, les paires craniennes sont normales.

Les réflexes tendineux sont normaux aux membres supérieurs, par contre, les rotuliens et achilléens sont abolis.

Il n'y a pas de Romberg, pas de troubles de l'équilibration.

Les pupilles sont inégales (gauche plus grande que droite), myotiques, mais réagissent de façon normale à la lumière et à l'accommodation.

Il n'y a aucun trouble sphinctérien.

La tension artérielle est de 15-8 au Vaquez. L'examen du sang montre la positivité de la réaction de Bordet-Wassermann.

On fait le diagnostic de tabès incipiens et on envoie le malade dans un pavillon de valides où il est traité. Son état se maintient stationnaire, les troubles ne progressent point. C'est ainsi que, deux ans après, l'examen ne montre pas de changement. La marche est à peu près normale, tout ce qu'on relève, c'est toujours un talonnement léger.

La motilité volontaire et passive des membres est normale, la force segmentaire, le tonus musculaire également. La

coordination des mouvements se fait normalement. Les réflexes tendineux des membres sont toujours normaux aux membres supérieurs, abolis aux inférieurs.

Le réflexe massétéren est un peu vif, le phénomène de la moue ébauché.

Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont présents, mais faibles.

Le signe de Babinski est indifférent des deux côtés.

La sensibilité subjective est normale, le malade précise qu'il n'a jamais eu de douleurs fulgurantes ni de crises gastriques.

Les sensibilités superficielles et profondes sont bien conservées.

Le signe de Romberg est négatif. Lorsqu'on cherche ce signe en le rendant plus difficile par les manœuvres classiques de sensibilisation, on obtient une ébauche d'abasia.

Il n'y a pas de troubles sphinctériens.

A partir de cette époque le malade présente plusieurs étourdissements, des vertiges, sans perte de connaissance à la suite desquels il évolue insensiblement vers un état de paralysie pseudo-bulbaire qui se trouve réalisé en quelques années. Au début de 1928, la démarche est spasmodique, à petits pas. Brachybasie. La parole est nasonnée, dysarthrique. Enfin, des crises de pleurer spasmodique viennent compléter le tableau.

Au point de vue moteur les membres supérieurs sont à peu près indemnes, par contre, la motilité des membres inférieurs est maladroite ; un léger état spasmodique avec contracture s'installe.

Les réflexes tendineux sont toujours abolis aux membres inférieurs.

Le cutané plantaire se fait en extension bilatérale.

Fin décembre 1928, le malade est frappé d'un ictus, à la suite duquel on note une hémianesthésie droite totale, une paralysie du regard latéral vers la gauche, enfin, un hémisindrome cérébelleux gauche avec tremblement intentionnel, adiadococinésie, incoordination et latéro-pulsion vers la gauche. Malheureusement en raison des vacances de Noël et de l'état du malade, l'examen neurologique n'a pas été fait de façon systématique. C'est ainsi que l'examen du voile du palais ne fut pas fait avec précision et nous ignorons si ce malade présentait des myoclonies vélo-palatines (1).

Six semaines après, le malade succombait à une broncho-pneumonie grippale sévère.

L'autopsie permet de constater l'absence de lésions corti-

(1) Ceci en raison des lésions protubérantielles et olivaires que l'examen anatomique a révélées.

cales et sous-corticales. Les noyaux opto-striés, la capsule interne, le pédoncule cérébral, le cervelet sont normaux.

Au niveau de la partie supérieure de la protubérance, il existe un vaste ramollissement de l'hémi-calotte gauche empiétant légèrement sur la région dorsale du pied. Dans la région moyenne de la protubérance, nombreux petits foyers bilatéraux de ramollissement dans la région médio-dorsale du pied.

Atrophie de l'hémibulbe gauche avec hypertrophie olivaire et atrophie des deux pyramides.



FIG. 85. — Cas Hou... Protubérance haute. Ramollissement de l'hémicalotte gauche par oblitération des branches protubérantielles de la cérébelleuse supérieure.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

La capsule interne est très bien myélinisée aussi bien à droite qu'à gauche, il en est de même des corps striés correspondants qui, mis à part de petits foyers microscopiques, présentent un aspect sensiblement normal. Le thalamus gauche présente une légère atrophie et une pâleur nette de son noyau externe, surtout apparente si on le compare avec son homologue du côté opposé.

Sur les coupes sériees du pédoncule cérébral on remarque l'atrophie globale du pied gauche mais sans que l'on puisse déceler parmi ses fibres aucune trace de dégénérescence. Les tubercules quadrijumeaux antérieurs et postérieurs

ainsi que leurs systèmes myéliniques éfférents semblent intacts, il en est de même des noyaux de l'oculo-moteur et de ses radicelles, du locus niger. Deux points, qui se manifestent sur toutes les coupes, frappent dans la calotte, c'est à gauche la dégénérescence ascendante totale du ruban de Reil, aussi nette dans son composant médial que latéral ; à droite, c'est la démyélinisation légère, mais appréciable par comparaison, du noyau rouge ; pâleur intéressant davantage les fascicules intra-rubriques que ceux de sa capsule. Cette démyélinisation, modérée, répétons-le, n'entraîne pas l'atrophie du corps de Stilling.

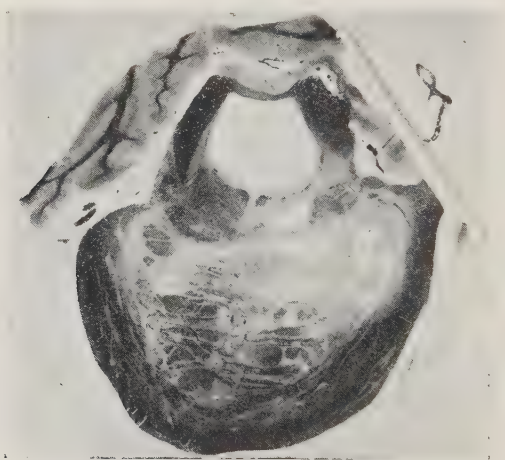


FIG. 86. — Cas Hou... Ramollissement de l'hémicalotte protubérantielle gauche. Petits foyers lacunaires sur le territoire des paramédianes.

Enfin, dans la région toute inférieure du pédoncule, deux faits se dégagent : 1° l'inégalité des éléments qui s'entrecroisent à la commissure de Wernekink : ceux qui correspondent au pédoncule cérébelleux supérieur gauche étant, de beaucoup, amoindris, réduits de nombre ; 2° le pied pédonculaire gauche présente un ramollissement que nous verrons n'être que la partie toute supérieure du gros foyer protubérantiel, sectionnant ainsi les fibres de projection corticales.

Les foyers. — Les deux tiers supérieurs de la protubérance sont criblés de nombreux foyers dont la topographie défie la description.

Le plus important siège dans la calotte et y détruit toute la moitié gauche du tegmentum. Dû au ramollissement des branches protubérantielles de l'artère cérébelleuse supé-

rière, ce ramollissement s'étend de la ligne médiane au Reil latéral, y compris des fibres ponto-cérébelleuses dorsales, à l'épendyme, et, dans la région latérale, jusqu'à la moitié du pédoncule cérébelleux moyen. Ce foyer détruit donc toutes les formations de la calotte, à savoir : substance réticulée, bandelette longitudinale postérieure, faisceau central, Reil latéral et médian, tiers ventral du pédoncule cérébelleux supérieur, racine ascendante du trijumeau, enfin il intéresse les fibres plus orales du trijumeau. C'est un foyer ancien complètement organisé, au sein duquel il y a une abondante prolifération du tissu conjonctif qui sert de soutien à des fibres régénérées, celles-ci formant, par endroits, de vérita-

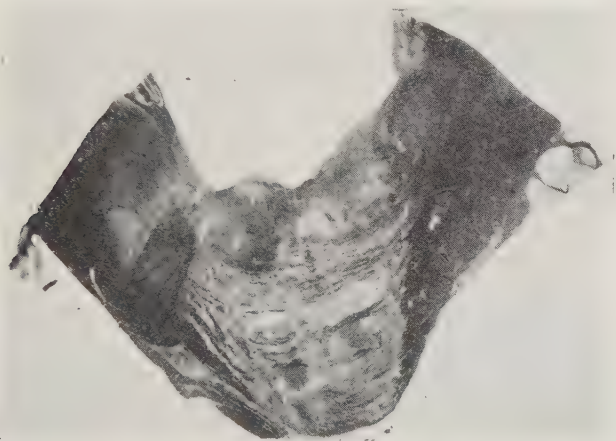


FIG. 87. — Cas Hou... Protubérance basse. Dégénération du faisceau central de la calotte gauche. Intégrité des VI^e et VII^e paires. Dégénérescence bilatérale de la voie pyramidale.

bles *névromes de régénération* sur lesquels nous reviendrons plus loin.

L'hémi-calotte droite est intacte. Dans le pied protubérantiel il y a de nombreuses lacunes, expression de ramollissements en chapelet des paramédianes droite et gauche. Ces foyers sont beaucoup plus importants à gauche où le faisceau pyramidal et les fibres ponto-cérébelleuses sont presque entièrement détruits. A droite, les lésions prédominent sur le secteur dorsal du pied et donnent lieu à une dégénérescence diffuse mais non totale de la voie pyramidale.

Sur le tiers inférieur de la protubérance, on apprécie les dégénérescences descendantes et l'on peut vérifier que les VI^e et VII^e paires sont absolument normales puisqu'on peut suivre leur traversée intra-axiale (fig. 87).

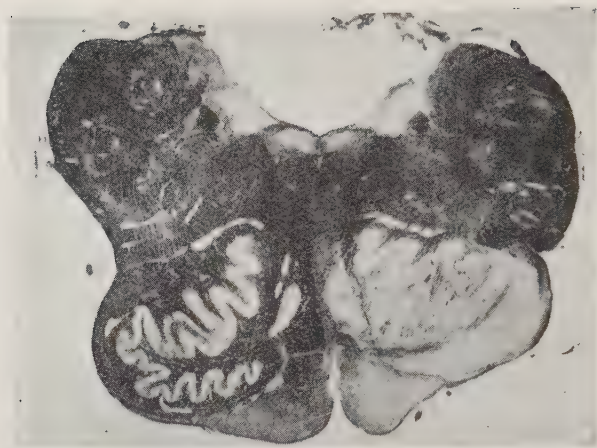


FIG. 88. — Cas Hou... Bulbe : pâleur de la pyramide droite, dégénération totale de la pyramide gauche, Hypertrophie de l'olive gauche. Début d'hypertrophie sur la lame dorsale de l'olive droite.



FIG. 89. — Cas Hou... L'olive bulbaire ; les artères de l'olive sont infiltrées de lymphocytes (Nissl). Hypertrophie cellulaire.

Le bulbe présente une hémiatrophie gauche, une atrophie avec dégénérescence complète de la pyramide gauche, une pâleur nette de la pyramide droite. Par ailleurs, l'olive bulbaire gauche offre l'altération connue depuis MM. Pierre Marie et Guillain sous le nom de « pseudo-hypertrophie » qui est au vrai une véritable hypertrophie puisque, ainsi que nous l'avons montré avec M. Lhermitte, les cellules sont augmentées de volume, leurs prolongements dendritiques et cylindraxiles démesurément grandis, avec des végétations monstrueuses (fig. 88 et 89). Les fibres olivo-cérébelleuses et olivo-dentelées sont dégénérées.

ETUDE DES DÉGÉNÉRESCENCES

1° *Voie cérébelleuse.* — Le pédoncule cérébelleux inférieur droit présente dans son segment interne une zone de dégénération en croissant ou en « coup d'ongle » correspondant à l'altération de l'olive gauche. Les pédoncules cérébelleux moyens sont dégénérés de façon diffuse.

Le pédoncule cérébelleux supérieur gauche est diminué de volume, au-dessus de la lésion, et est responsable de la démyélinisation modérée du noyau rouge droit.

2° Le *ruban de Reil* gauche est complètement sectionné, on peut aisément suivre sa dégénérescence ascendante à travers le pédoncule jusqu'au tubercle quadrijumeau postérieur pour son secteur latéral, jusqu'au noyau externe du thalamus pour son constituant médian.

3° La *voie pyramidale* offre une dégénérescence descendante totale à gauche, partielle à droite, qu'on peut suivre jusqu'à la moelle.

4° Le *faisceau central de la calotte* offre une dégénérescence descendante totale, d'autant plus marquée qu'il s'y ajoute également une démyélinisation de la substance réticulée. Cette dégénérescence se poursuit jusque dans la toison olivaire qui est complètement dépourvue de fibres myéliniques descendantes. Cependant il est à noter que dans la zone du F.C.C. il y a quelques fibres normales, ce sont en réalité des fibres de la substance réticulée qui, après un trajet horizontal, souvent après avoir passé le raphé, viennent s'incorporer au faisceau central, s'y recourbent pour descendre avec lui. Ce fait, déjà constaté par M. André-Thomas en 1903, montre la complexité de cette voie qui reçoit incessamment de nouveaux contingents, de même qu'elle en abandonne.

5° La *bandelette longitudinale postérieure* est le siège d'une dégénérescence partielle.

Les *processus de régénération* sont tellement exception-

nels dans les centres nerveux que ceux observés dans ce cas méritent un peu d'attention. Il s'agit d'un ensemble de fibres régénérées au milieu même de la zone ramollie, là où la cicatrisation amène une prolifération très abondante du tissu conjonctif. Dans une partie les fibres se groupent en un véritable faisceau ; ailleurs, c'est un véritable névrome myélinique enserré dans une gangue conjonctive.

Le faisceau de fibres régénérées.

Au milieu de la zone ramollie de la protubérance, on aperçoit, sous des aspects un peu variables suivant le niveau de chaque coupe, un faisceau de fibres très bien colorées par l'hématoxiline de Weigert en noir, d'un calibre régulier et présentant des flexuosités sur tout leur trajet. A côté du gros faisceau on peut en voir un autre formé par des fibres qui présentent les mêmes caractères, mais qui sont beaucoup moins nombreuses et moins serrées.

L'origine de ces fibres est assez difficile à déterminer exactement, mais sur la plupart des coupes elles affectent un étroit voisinage avec le pédoncule cérébelleux moyen.

On peut suivre cette régénération jusqu'au niveau de la protubérance inférieure, là où le foyer de ramollissement tend à disparaître.

En résumé, chez un pseudo-bulbaire paraplégique s'établit, après un ictus léger, un tableau clinique caractérisé par un héli-syndrome cérébelleux gauche, une paralysie du regard latéral vers la gauche, une hélianesthésie droite. Outre des lésions multiples, responsables de la paralysie pseudo-bulbaire, il existe un ramollissement de la calotte protubérantielle gauche dans sa moitié supérieure.

Certes, il est difficile de vouloir tirer des conclusions valables d'un cas aussi complexe. Mais à lire avec soin les observations, dont quelques-unes sont données comme des cas purs, on s'aperçoit qu'il en est de même dans la grande majorité des cas. Nous n'en voulons pour preuve que les observations de K. Mills, de Russel, de Schuster. Enfin, celle de MM. Guillaïn, Péron et Bertrand, où l'artério-sclérose du tronc basilaire ne produit pas seulement l'oblitération de la cérébelleuse supérieure, mais encore celle d'une paramédiane.

OBS. XLI (RUSSEL, C. R., *Arch. of Neur. a. Psych.*, mai 1931, p. 1003).

Résumé. — Il s'agit d'un homme de 67 ans, qui, après de nombreux vertiges, est frappé d'un ictus avec perte de connaissance et présente, par la suite, un syndrome caractérisé par des troubles cérébelleux avec légère diminution de la force musculaire à gauche, une thermo-analgésie complète, y compris la face à droite.

Mort trois mois après, par broncho-pneumonie. A l'autopsie, outre des lésions terminales, il existe un ramollissement de l'hémicalotte protubérantielle gauche. Le foyer malacique détruit les fibres du pédoncule cérébelleux supérieur et s'étend ventralement, détruisant le Reil latéral et le faisceau spino-thalamique. Ce ramollissement est dû à la thrombose des branches protubérantielles de la cérébelleuse supérieure.

OBS. XLII et XLIII (P. SCHUSTER, *Zeit. f. d. Ges. Neur. Psych.*, 1933, p. 689).

Résumé : obs. I. — C'est un cas très complexe. Chez un homme de 61 ans, alcoolique, s'installe rapidement, après deux ictus, une paralysie pseudo-bulbaire et un syndrome caractérisé par des manifestations ataxiques et de légers phénomènes paréto-spasmodiques à gauche, du même côté il existe une hypoesthésie à tous les modes de sensibilité. Six mois après le début, les troubles cérébelleux s'accusent à gauche, mais existent également à droite. Les troubles de la sensibilité superficielle et profonde augmentent également et touchent tout le côté gauche.

A l'autopsie, nombreuses lésions, dont on ne retient qu'un foyer de ramollissement au niveau de la moitié supérieure, orale, de l'hémicalotte protubérantielle droite. Le Reil médian est totalement détruit, le pédoncule cérébelleux supérieur partiellement. Atrophie du noyau rouge gauche, dégénérescence du faisceau central de la calotte et hypertrophie de l'olive bulbaire droite.

Notons ici un fait paradoxal : l'existence de troubles cérébelleux gauches alors que c'est le pédoncule cérébelleux droit qui est touché. Mais ce malade présentait, à la fin, des troubles cérébelleux à droite. On ne saurait donc conclure avec l'auteur.

Obs. II. — Chez un syphilitique âgé de 62 ans, après trois petits ictus, s'installe un syndrome essentiellement caractérisé par : des troubles marqués de la sensibilité profonde à gauche, des troubles cérébelleux très nets à droite, que l'on remarque également à gauche. Evolution vers la paralysie pseudo-bulbaire.

A l'autopsie, deux foyers de la calotte protubérantielle sont à retenir : l'un à droite, détruisant complètement le Reil médian, toutes les fibres spino-thalamiques et la partie basale de l'entrecroisement de Wernekink. L'autre, à gauche, beaucoup plus petit, touche tangentiellement le Reil médian. Ces ramollissements sont dus à l'oblitération par artérite des branches protubérantielles de la cérébelleuse supérieure.

P. Rudaux a écrit, se basant sur le travail de P. Schuster, que le syndrome total de la calotte se caractérisait par des troubles sensitifs et cérébelleux du côté opposé à la lésion. Si à un examen superficiel le cas I de Schuster paraît appuyer cette opinion, en réalité, il n'en est rien, puisque les troubles cérébelleux étaient bilatéraux. Il n'en est pas de même du cas II de Schuster, ni du cas de K. Russel, où comme dans notre cas, les troubles cérébelleux sont homolatéraux, tandis que les troubles sensitifs sont contro-latéraux. Dans notre observation XL, la paralysie oculogyre vient compléter le tableau.

En dernière analyse, le syndrome total de la calotte paraît se caractériser du côté de la lésion par des troubles cérébelleux, et parfois par une paralysie du regard latéral ; du côté opposé, par des troubles de la sensibilité, soit une hémianesthésie totale comme dans le cas I de Schuster et le nôtre, soit sous forme de dissociation syringomyélique comme chez le malade suivi par K. Russel.

On voit dès lors que ce syndrome se rapproche singulièrement de celui qui résulte du ramollissement global de la cérébelleuse supérieure. Certes, dans ce dernier, l'ictus est brutal, le syndrome cérébelleux est plus intense et peut donner lieu à l'apparition de mouvements spontanés. Ces signes peuvent donc permettre le diagnostic.

Contrairement à P. Rudaux, nous ne croyons pas que l'existence d'une hémianesthésie dissociée, de type syringomyélique, soit un élément caractéristique du syndrome de la cérébelleuse supérieure. Lors-

qu'on lit les observations qu'il a recueillies dans sa thèse, on se rend compte qu'elle peut manquer ou exister aussi bien dans le ramollissement global que dans le ramollissement consécutif à l'oblitération des branches pontiques de l'artère cérébelleuse supérieure.

Un dernier point, que nous discutons plus loin, est à signaler. C'est l'absence (?) dans les cas auxquels nous avons fait allusion, de myoclonies vélo-palatines. Pourtant les lésions : destruction du faisceau central de la calotte, hypertrophie olivaire, dégénérescence des fibres olivo-cérébelleuses sont nettes. Dans notre cas, l'examen fut insuffisant. En est-il de même pour les autres ? Dans ces syndromes globaux de la cérébelleuse supérieure aux lésions mentionnées s'ajoutent la destruction du noyau dentelé et l'atrophie du noyau rouge. Pourtant, les myoclonies vélo-palatines ne sont pas signalées par les auteurs. Tout permet de croire pourtant qu'elles existent. Seules de nouvelles observations permettront de conclure.

II. — Les syndromes partiels de la calotte

1° Les syndromes sensitifs

Les troubles sensitifs au cours des lésions protubérantielles ont été étudiés depuis longtemps et analysés avec précision par les divers auteurs qui se sont attachés à la question. Rossolimo, Babinski, Souques et Vincent, Raymond et Cestan, Calligaris, Begmark, Roussy et Mlle Lévy, Spiller, Weisemburg et Stack, entre autres, se sont particulièrement occupés de la question. Mais à lire avec soin ces mémoires (où presque toutes les modalités de perturbations sensitives sont notées : anesthésies pseudo-radiculaires, hémianesthésies totales, ou dissociées, soit à type syringo-

myélique, soit à type tabétique, anesthésies douloureuses, anesthésies du trijumeau, etc.), on s'aperçoit encore ici que bien peu sont basés sur des documents anatomiques, ou s'ils le sont, ils ont trait à des tumeurs ou à des hémorragies. Les observations basées sur des ramollissements sont rarissimes.

Sans entrer dans l'analyse de ces cas, ce qui entraînerait de longs développements, on peut les grouper en trois variétés, que nous étudions dans l'ordre de leur fréquence décroissante :

A) *L'hémianesthésie douloureuse et thermique* par ramollissement distal d'une circonférentielle courte comme dans l'observation XVIII. C'est un fait fréquent, signalé par Babinski et considéré comme de règle par Souques et Vincent. Quelquefois, au cours de l'évolution de ce syndrome, on voit apparaître des douleurs spontanées plus ou moins accusées. Il en est ainsi dans l'observation rapportée par Dimitri (obs. XVII). Une anesthésie du trijumeau, du même côté que la lésion, vient quelquefois encore compliquer le tableau clinique, comme dans le cas de Français et Jacques.

La présence de ces douleurs spontanées peut en imposer pour un syndrome thalamique ou, au contraire, pour un syndrome latéral du bulbe (syndrome de Wallemberg ou rétro-olivaire de Déjerine). L'existence de ces douleurs, en dehors du syndrome thalamique, a été autrefois vivement combattue par Spiller, qui est revenu récemment de cette opinion. En réalité, elle est très fréquente au cours du syndrome latéral du bulbe, fait sur lequel ont insisté Weisemburg et Stack, Mme Nicolesco. Ce signe paraît dû à l'atteinte des fibres spino-thalamiques. La qualité de la lésion doit jouer un rôle, car le symptôme n'éclôt pas toujours. Parmi les nombreux cas anatomo-cliniques de syndrome latéral du bulbe, il n'était présent que dans ceux de Senator,

Wallemberg, H.-M. Thomas, Han, Marinesco et Draganesco, Popow. Cette thermo-analgésie douloureuse est beaucoup plus rare au cours des lésions protubérantielles, ainsi que Mme Nicolesco l'a montré. Elle était présente dans les observations cliniques de Raymond et Rose, de Raymond et Français, de Von Economo. Weisemburg et Slack en ont rapporté trois observations, dont deux vérifiées à l'autopsie (tubercules), particulièrement démonstratives. Ces auteurs concluent avec Economo que les douleurs sont le résultat de certaines lésions des fibres spino-thalamiques et spino-tectales ; la douleur serait la conséquence de l'irritation de ces fibres et non pas de leur blocage fonctionnel (1).

B) *L'hémianesthésie dissociée à type tabétique*, isolée, est rare. Elle existe par contre, assez fréquemment, associée à d'autres symptômes de la calotte, comme dans les cas rapportés par Raymond et Cestan, Brault et Vincent, par Roussy et Mlle Lévy, par Bergmark. Nous l'avons constaté dans les observations VIII, XXIII, XXX, lorsque le Reil médian est intéressé.

C) *L'hémianesthésie à topographie radiculaire* et à allure pseudo-corticale est rarissime, mais elle a été signalée par Faure-Beaulieu et Bouttier, Nathalie Zand, Foix et Hillemand, Cushing et Bailey, Calligaris. Aucun des cas rapportés n'a été sanctionné par l'examen anatomique. Mais on peut rapprocher ces faits de l'observation anatomo-clinique rappor-

(1) Tout récemment, MM. Alajouanine, Thurel et Hornet ont rapporté un cas très net au cours d'un gliome bulbo-protubérantielle (Douleurs alternes d'origine bulbo-protubérantielle. *Soc. de Neur. de Paris*, 10 janvier 1935). Les auteurs attribuent ces douleurs à l'atteinte du sympathique. Cette conception, qui fait partie d'une théorie systématique, n'est pas convaincante : aucune donnée anatomique ni physiologique ne vient l'étayer. Aussi a-t-elle été vivement combattue par MM. André-Thomas, Vincent, Lhermitte.

tée par Popow de syndrome latéral du bulbe où les troubles sensitifs revêtaient cette topographie pseudo-radiculaire, axiale. La variété protubérantielle existe certainement, peut-être ne la cherche-t-on pas assez. Quant à la raison de cette topographie axiale des troubles sensitifs, on n'en voit, *a priori*, d'autres explications que celle d'admettre chez certains individus au moins, une disposition somato-topique des fibres sensitives dans le ruban de Reil. S'il en est ainsi, on comprend dès lors qu'une lésion très limitée et de topographie adéquate entraîne l'apparition de troubles sensitifs pseudo-radiculaires ou, suivant un terme plus exact, à topographie axiale.

Anatomiquement, aucune preuve n'existe en faveur de cette hypothèse, mais on ne peut d'emblée la rejeter. La disposition somato-topique existe dans les cordons postérieurs, dans le thalamus, pourquoi les fibres tendues entre ces deux relais ne garderaient-elles pas la même disposition ? C'est l'opinion soutenue depuis longtemps par Head dans ses recherches sur la séméiologie de la sensibilité.

2° Les paralysies du regard latéral

Les paralysies oculogyres connues depuis Foville ont été l'objet de plusieurs mémoires récents (André-Thomas, Van Gehuchten, Alajouanine et Thurel, Spiller).

Il est actuellement définitivement démontré que l'altération de la bandelette longitudinale postérieure produit la paralysie du regard latéral du même côté que la lésion ; une lésion droite paralyse la dextrogyrie, une lésion gauche la lévogyrie.

Il s'agit en réalité d'une lésion assez fréquente, nous la trouvons souvent dans nos observations, mais elle est presque constamment accompagnée d'autres signes

qu'explique l'extension du foyer. Isolée, elle est rarissime. J. Bollack en a apporté, en 1924, une observation presque pure, qui nous semble trop intéressante pour ne pas la résumer ici :

Obs. XLIII bis. — Femme, 37 ans. Début par l'impossibilité de fermer l'œil droit et par une diplopie intermittente.

Progressivement s'établit une paralysie de la VI^e et de la VII^e paires droites, puis une paralysie des mouvements de latéralité vers la gauche (nyctagmus dans cette direction), s'accompagnant d'inexcitabilité labyrinthique. Pas de troubles moteurs, ni sensitifs. A l'autopsie, petite lésion malacique, bien limitée, de l'étage inférieur de la calotte protubérantielle droite ayant complètement envahi la région de l'*eminentia teres*, détruit le noyau du VI^e et le genou du facial, coupant la B.L.P., en épargnant le Reil médian et le faisceau central de la calotte d'une part, le V^e et les origines du nerf vestibulaire d'autre part. Foyer très limité : 2 mm. sur 3, et s'étendant en hauteur sur 2 mm.

3° Le syndrome myoclonique de la calotte

(*Nystagmus du voile. Myoclonies vélo-palatines.*
Myorhythmies vélo-palatines)

Ce syndrome décrit par Küpper en 1873, puis par Spencer en 1886 a été, depuis, l'objet de nombreux mémoires et thèses. Actuellement encore, les discussions restent ouvertes et les travaux qui lui sont consacrés n'apportent pas de solutions définitives aux problèmes qu'il soulève. Pour l'historique de la question, on consultera avec fruit la thèse de Gallet (1926) et celle de H. Mole (1933). Mais on ne saurait passer sous silence les travaux de Charles Foix et de ses collaborateurs. C'est en effet Charles Foix qui a eu le mérite de montrer l'origine sus-nucléaire de ce syndrome, d'insister sur la lésion de la calotte protubérantielle et sur l'association de la dégénération olivaire à l'atteinte du faisceau central de la calotte, base anatomique de l'affection. Des 1924, il en donne

la première description clinique en France (1) et met en relief l'intérêt neurobiologique de ce syndrome ; puis en 1926 il apporte les quatre premières observations anatomo-cliniques, dont on puisse tenir compte. Dans ces trois dernières années, MM. Guillain et Mollaret (2) ont consacré trois mémoires à la question. Tous les problèmes se rattachant au syndrome myoclonique de la calotte y sont passés au crible d'une analyse serrée, à laquelle nous ferons de larges emprunts.

Ce syndrome myoclonique vélo-pharyngé est une affection relativement rare, les observations publiées ne dépassent pas la centaine. Il est essentiellement caractérisé par des contractions rapides, permanentes, intéressant plusieurs petits groupes musculaires (à fonctions respiratoires) très nettement synchrones et rythmées.

Leur rythme est très régulier, leur fréquence varie de 40 à 180 (Spencer), de 30 à 200, la moyenne étant de 140 par minute (Guillain et Mollaret). Si le rythme est constant, il n'en va pas de même pour leur intensité, qui varie avec l'état psychique (Laignel-Lavastine et Lemoine), avec le sommeil (Krebs), où elles sont diminuées. La paralysie des muscles intéressés les fait diminuer, disparaître en général, mais pas toujours (cas d'Orzechowski). Les myoclonies ne sont modifiées par aucun des agents pharmacodynamiques, sauf peut-être par la cicutine (Guillain et Mollaret).

Le nystagmus du voile n'entraîne parfois aucune gêne fonctionnelle et est ignoré du malade, parfois

(1) Lenoble et Aubineau se sont occupés de la question en 1906 et 1907, mais n'ont pas vu l'intérêt du problème. Ils signalaient déjà les lésions protubérantielles.

(2) Nous remercions vivement M. Mollaret de l'obligeance avec laquelle il nous a donné ses conseils et des documents qui nous ont été d'une grande aide pour la rédaction de ce chapitre.

aussi il s'accompagne de troubles subjectifs divers, sensation de spasme, de bruit perçu (Guillain et Mollaret), il peut entraîner de petits troubles de la parole, de la respiration.

Il peut être unilatéral, bilatéral et symétrique, bilatéral avec prédominance d'un côté. Dans son type le plus simple, ce syndrome frappe le voile, le pharynx et le larynx, mais il peut encore envahir d'autres territoires musculaires appartenant de près ou de loin à la fonction respiratoire ; muscles pour lesquels Guillain et Mollaret proposent le terme discutable de « non squelettiques ». Le territoire de ces myoclonies est donc spécial, mais ses frontières ne sont pas nettement établies. Voici, d'après Guillain et Mollaret, les muscles intéressés dans l'ordre de leur fréquence décroissante : muscles du voile du palais, muscles du pharynx et de l'ostium tubaire, muscles du larynx, muscles du plancher de la bouche, muscles peauciers de la face et du cou, diaphragme, muscles intercostaux ; enfin muscles des globes oculaires.

Le terme de nystagmus du voile a été remplacé par celui de *myoclonies vélo-palatines*, ou encore par celui, plus descriptif, de myoclonies rythmées et synchrones vélo-pharyngo-laryngo - oculo - diaphragmatiques. Ce terme paraît encore critiquable à Guillain et Mollaret, parce qu'il ne s'accorde pas entièrement avec la définition des myoclonies (1). Cruchet propose de les nommer « myorythmies ».

Nous n'entrerons pas davantage dans l'étude séméiologique de ce syndrome, dont nous avons pu suivre deux cas avec M. Lhermitte et Mlle Gabrielle Lévy.

(1) Rappelons qu'à propos d'une communication de MM. Schaeffer et Bize à la Société de Neurologie (in *Rev. Neur.*, 1934, I, p. 59), la définition classique du terme « myoclonies » a été discutée. La plupart des orateurs (MM. André-Thomas, Krebs, Lhermitte, Souques), élargissent cette définition.

OBS. XLIV (LHERMITTE, Gabrielle LÉVY et J.-O. TRELLES, *Rev. Neur.*, 1933, I).

Mme Louise R..., blanchisseuse, âgée de 66 ans, entre à l'hospice Paul-Brousse parce que la marche lui est devenue presque impossible et qu'elle ne peut plus travailler.

Dès qu'on la voit on est immédiatement frappé par l'existence de secousses cloniques rythmées de la tête qui impriment à celle-ci un très léger mouvement vers la gauche. Ces clonies paraissent sensiblement régulières et on en compte 110 à la minute.

Lorsque la malade est couchée et que la tête repose sur un oreiller ces secousses subsistent en général. Elles sont cependant quelquefois inhibées lorsque la tête prend point d'appui à droite, la face légèrement tournée vers la gauche.

Si on fait entr'ouvrir la bouche de la malade, on entend un petit bruit claqué, synchrone aux clonies cervicales, qui semble provenir de l'arrière-nez. Et l'on constate en même temps que la langue elle-même, surtout dans sa moitié gauche, participe aux clonies et que la moitié gauche de la lèvre inférieure présente également de petites clonies synchrones qui la tirent en bas et à gauche. La mâchoire inférieure dans son ensemble présente aussi de petites secousses cloniques. Si on fait tirer la langue à la malade, on constate que cet organe semble s'associer au mouvement global de la tête, mais ne semble plus, dans cette attitude, présenter de secousses individualisées. Enfin, on observe que le voile du palais est le siège d'un nystagmus typique qui semble bilatéral, mais prédomine à gauche et dont les secousses paraissent synchrones à celles de la tête. Comme il est facile de fixer la lnette, on peut néanmoins remarquer que ces secousses qui, dans l'ensemble, sont régulièrement rythmées, montrent cependant par moments une petite accélération du rythme. On compte 116 secousses à la minute.

Ces clonies provoquent un mouvement de retrait en haut de l'ensemble du voile avec resserrement pulsatile de l'isthme. La lnette est rythmiquement tirée en avant et ce mouvement est transmis à la paroi postérieure du pharynx qui semble animée des mêmes secousses.

L'examen laryngoscopique pratiqué par le Docteur Huet n'a pas mis en évidence de clonies laryngées.

Il n'existe pas non plus de nystagmus oculaire spontané.

Il est difficile de se rendre compte, par l'inspection ou la palpation du cou en avant, en arrière ou latéralement, s'il y a un muscle plus particulièrement affecté et qui serait le siège particulier d'une myoclonie. Autrement dit, on ne parvient pas à analyser avec précision ce nystagmus de la tête qui paraît un mouvement global.

La parole est nasonnée, explosive et expirante comme la parole des bulbaires et de certains pseudo-bulbaires, bien que la malade ne présente aucun des caractères cliniques de ces derniers.

Lorsqu'on lui demande si elle sent ces secousses, elle dit « ça bat là-dedans » et elle désigne son sterno-mastoïdien gauche.

Elle dit qu'elle ne sent rien dans la bouche, qu'elle mange et boit normalement, mais qu'elle avale quelquefois sa soupe de travers.

La malade ne marche que très difficilement, en s'aidant d'une chaise ou soutenue par deux aides. Elle progresse alors à petits pas, en élargissant sa base de sustentation et en faisant surtout reposer le poids du corps sur le côté droit, sur lequel elle s'incline. Elle dit elle-même que son côté gauche est plus faible.

L'examen neurologique donne les résultats suivants : aux membres supérieurs les mouvements sont possibles des deux côtés, mais lorsqu'elle met la main gauche sur la tête, la main plane un peu avant de se poser.

La force segmentaire paraît sensiblement égale des deux côtés, bien que la malade accuse de la faiblesse du bras gauche. Lorsqu'on fait étendre les deux bras, la main gauche présente une attitude en hyperextension des doigts, avec quelques petits mouvements athétoïdes.

Au niveau des membres inférieurs on constate que, à gauche, les mouvements des orteils et du pied sont limités bien qu'ils s'effectuent avec une certaine force. Sur les autres segments du membre gauche, la force est très bonne, aussi bonne qu'à droite.

Les réflexes tendineux sont très vifs, surtout aux membres supérieur et inférieur gauches. Les achilléens sont normaux.

Pas de clonus du pied ni de la rotule. Extension bilatérale de l'orteil, mais moins nette à gauche. Les réflexes du voile sont abolis. Le réflexe nauséeux existe.

On constate, en outre, l'existence de troubles cérébelleux nets du membre supérieur gauche. Dans l'épreuve du doigt sur le nez qui est correctement exécutée à droite, on note de la lenteur et de l'hésitation à gauche, avec une réelle difficulté à toucher le nez. Quand le but est atteint, le doigt oscille, mais cependant reste au but. Les marionnettes qui ne sont pas bien exécutées à droite sont exécutées très mal à gauche où l'on constate une adiadococinésie nette.

Aux membres inférieurs l'épreuve du talon sur le genou est exécutée plus difficilement à gauche qu'à droite, de même que celle du talon à la fesse, mais il s'agit plutôt de troubles parétiques que cérébelleux.

On ne constate aucun trouble de la sensibilité, au tact, à

la piqûre, au chaud ou au froid, au niveau de la face, des membres ou du tronc.

La perception stéréognostique est normale des deux côtés. La patiente reconnaît également bien à gauche et à droite une épingle double, une boîte, une allumette, etc. Cependant, elle dit qu'elle sent moins bien avec sa main gauche qu'avec sa main droite.

L'examen ophtalmologique, pratiqué par le Docteur Bollack, a montré :

Une légère inégalité pupillaire, la pupille droite étant plus grande que la gauche et légèrement déformée. Les réflexes à la lumière sont abolis, pas de contraction pupillaire à la convergence. La motilité oculaire est normale, pas de nystagmus, pas de diplopie, sensibilité cornéenne, champ visuel et fond d'œil normaux.

L'examen somatique a montré qu'il existe une pulsatilité tout à fait remarquable de la carotide gauche.

L'auscultation du cœur fait entendre un double souffle aortique, avec clangor du deuxième bruit. La tension artérielle prise avec l'appareil de Vaquez est de 21-7 à droite et de 20-6 à gauche. Avec l'appareil de Pachon on note 23-11 à droite, 21-10 à gauche, avec des différences de l'indice oscillométrique à droite et à gauche.

Le Bordet-Wassermann est partiellement positif dans le sang où le taux de l'urée atteint 0 gr. 28 cgr.

Lorsqu'on interroge la malade sur ses antécédents on apprend qu'elle a eu deux ictus. Le premier est survenu en novembre 1927 ; après s'être couchée bien portante, la malade s'est réveillée vers minuit avec des nausées et des douleurs intestinales. Elle a voulu se lever, mais n'a pas pu se tenir sur le côté gauche. « Le bras et la jambe gauche étaient comme ils sont à présent » et elle avait « les yeux tout blancs ». La bouche était en outre tirée vers la droite. Elle ajoute qu'elle parlait comme maintenant et que les troubles se sont maintenus tels depuis lors.

Le deuxième ictus, qui est survenu en 1929, s'est accompagné de chute avec perte de connaissance pendant environ 10 minutes. La malade n'a pas pu se relever seule, elle est hospitalisée depuis lors. On ne peut obtenir de détails plus précis. Elle affirme qu'il n'y a pas eu d'autres ictus et qu'elle n'a eu comme maladie qu'un érysipèle de la face en 1910. Elle n'a pas eu d'enfant. Deux fausses couches. Le mari est mort subitement à 50 ans.

En résumé, il s'agit d'une femme de 65 ans qui, à la suite de deux ictus, a présenté des troubles de la marche, des perturbations de la parole et des myoclonies vélo-pharyngo-linguo-buccales avec secousses

rythmiques de la tête. L'examen neurologique montre qu'il existe des troubles pyramidaux bilatéraux puisque l'on constate une extension de l'orteil des deux côtés associée à des symptômes cérébelleux très prédominants à gauche, sans modifications appréciables de la sensibilité objective aux divers modes.

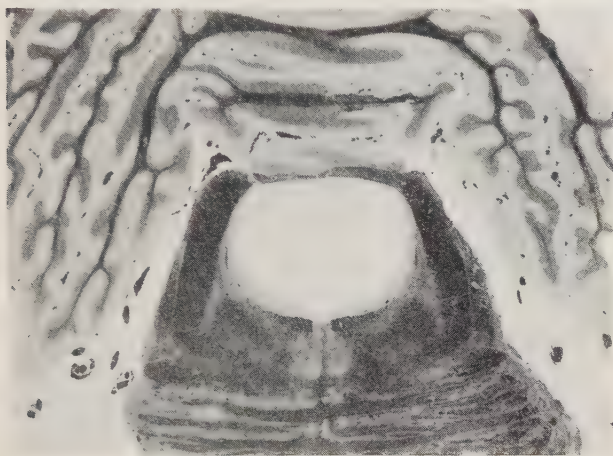


FIG. 90. — Cas W... Région haute de la calotte pontine. Absence de dégénérescence ascendante nette du faisceau central. Dilatation du IV^e ventricule.

ETUDE ANATOMIQUE

Nous avons débité en coupes microscopiques séries le bulbe, la protubérance, les pédoncules cérébraux. Les pédoncules cérébraux sont absolument normaux.

Dans la partie haute de la protubérance on constate un double foyer de dégénérescence atteignant le segment interne du ruban de Reil médian, en rapport avec des altérations artérielles du type de l'artério-sclérose banale. Du côté droit, le faisceau central de la calotte est légèrement clairsemé.

Plus bas apparaît un petit foyer de désintégration lacunaire, intéressant les fibres dorsales, cortico-pontiques.

Au-dessous, apparaissent deux petits foyers lacunaires situés du côté droit, irrégulièrement découpés et entamant la partie dorsale du pied protubérantiel et s'avancant en arrière jusqu'à la face ventrale du ruban de Reil médian.

Au-dessous, on constate des petits foyers lacunaires bila-

téraux situés toujours dans le plan dorsal des fibres du pied protubérantiel. Un foyer très petit apparaît en arrière du ruban de Reil médian.

Dans les coupes plus basses ce foyer s'étend un peu et sa partie externe vient détruire une partie du contingent des fibres du faisceau central de la calotte.

Au-dessous, on constate toujours les mêmes foyers groupés dans la partie dorsale du pied et le foyer sectionnant le contingent interne des fibres du faisceau central. Le ruban médian est grossièrement lésé par un processus de raréfac-

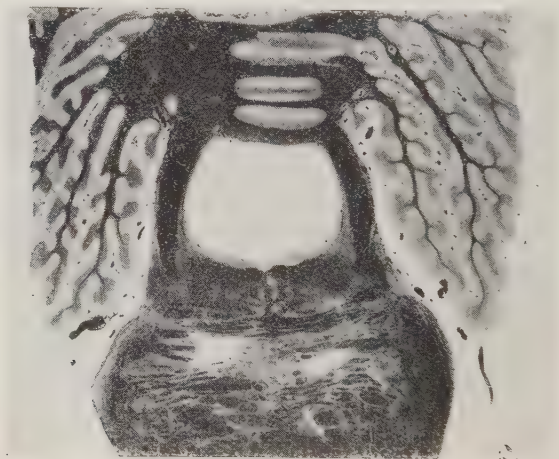


Fig. 91. — Cas W... Double ramollissement distal des paramédianes.

tion qui s'étend depuis le foyer dorsal jusqu'aux foyers ventraux.

Partie moyenne de la protubérance. — Dilatation très marquée du 4^e ventricule, du côté droit. Lacunes importantes par la fusion de petits foyers et circonscrites dans un territoire ventro-médian du pied protubérantiel. Le foyer dorsal et les foyers ventraux sont réunis de manière à former une perte de substance aux bords irrégulièrement découpés. Ce foyer atteint, en arrière, la partie médiane du faisceau central ; sectionnant le ruban de Reil médian, plus en avant il détruit les fibres transversales profondes du pont. En même temps il sectionne les fibres de projection cortico-bulbaires dorsales.

Au-dessous, les foyers primitifs sont encore réunis et constituent une perte de substance vaste de forme allongée, occupant dans le côté droit le tiers interne de l'hémipont.

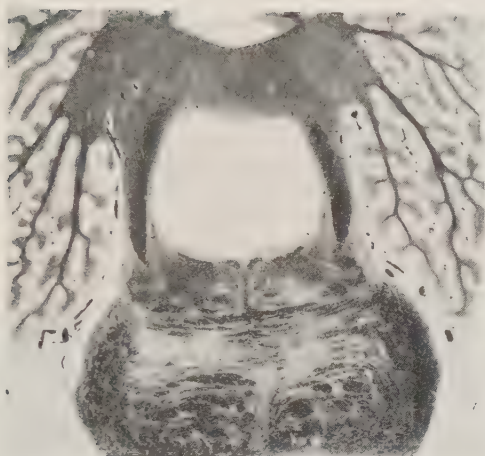


FIG. 92. — Cas W... Petit ramollissement de la calotte intéressant le faisceau central droit. Etat criblé du pied. Distension du ventricule. (Photo, inversée),



FIG. 93. — Cas W... Protubérance basse. Etat criblé du pied. Ramollissement partiel de la calotte à droite intéressant le Reil médian et le faisceau central. Pâleur de l'album cérébelleux gauche. Intégrité des noyaux dentelés et du cortex cérébelleux.

Sa limite interne est formée par les fibres du raphé. Le IV^e ventricule apparaît distendu. Sur cette coupe qui intéresse le cervelet, on constate que les noyaux du toit et les noyaux dentelés sont absolument normaux.

Partie inférieure de la protubérance. — Du côté droit, le faisceau central de la calotte apparaît clairsemé, démyélinisé partiellement. Le faisceau longitudinal postérieur est respecté sur toutes les coupes, la substance réticulée blanche est normale, le ruban du Reil médian est altéré des deux côtés.



FIG. 94. — Cas W... Bulbe supérieur. Pâleur de la pyramide droite. Hypertrophie de l'olive droite et dégénérescence des fibres olivodentelées. A gauche, début d'hypertrophie sur la lame ventrale de l'olive.

Du côté droit, on retrouve un foyer de ramollissement siégeant au-devant du ruban de Reil médian, sectionnant les fibres transversales du pont dans leur segment postérieur.

Sur les coupes situées plus bas, le foyer se montre centré par un vaisseau complètement thrombosé ; le foyer est très considérable et constitué par une cavité anfractueuse, déchiquetée, laquelle détruit la partie dorsale des fibres du faisceau cérébelleux moyen, le ruban de Reil médian, la partie interne du faisceau central de la calotte, mais sans détruire complètement, à beaucoup près, celui-ci.

Olives bulbaires. — Du côté gauche l'olive est un peu altérée. Du côté droit, au contraire, l'olive apparaît grossièrement hypertrophiée, surtout dans la partie ventrale et latérale. La toison est très réduite, surtout dans la partie

ventrale latérale. La substance grise olivaire se distingue mal des plans des fibres qui l'entourent, ses contours sont flous et indistincts.

Dans l'intérieur de l'olive, la dégénérescence frappe sévèrement les fibres olivo-cérébelleuses et cérébello-olivaires. Du côté gauche, il existe une légère altération de la partie ventrale de l'olive dont les fibres sont raréfiées. Le feutrage extraciliaire est considérablement réduit à droite et apparaît un peu aminci du côté gauche. Les lésions sont surtout accusées dans la partie inférieure de l'olive.

Etudiées par la méthode de Bielschowsky, les olives bulbaires, surtout à droite, présentent des lésions considérables sur lesquelles Lhermitte et Trelles ont attiré l'attention. Les cellules olivaires sont considérablement hypertrophiées, cer-

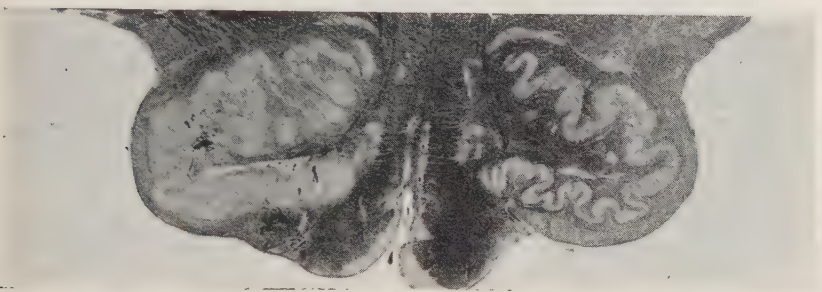


FIG. 95. — Cas W... Le complexe olivaire région moyenne. Hypertrophie totale à droite, lésions vasculaires marquées. A gauche, début d'hypertrophie sur la lame latéro-dorsale.

taines possèdent deux noyaux et deux nucléoles. Les prolongements dendritiques forment des masses multipliées bourgeonnantes monstrueuses d'où partent des fibres claires dispersées en tous sens et formant parfois de véritables enroulements en pelote de ficelle autour de l'élément. Un grand nombre de ces fibres proliférées et éparpillées autour des cellules se terminent par des boutons de croissance. Dans d'autres régions les cellules sont atrophiées et certaines sont enveloppées encore d'un réseau de fibres nerveuses pelotonnées, très argentophiles (cf. fig. 100).

Les altérations de l'olive comportent aussi une atteinte de son système nourricier, des deux côtés, mais surtout du côté droit on constate non seulement l'artério-sclérose des vaisseaux olivaires, mais encore un infarctissement considérable des gaines périvasculaires par des plasmocytes et des lymphocytes.

En dehors de ces altérations olivaires, on constate dans

le bulbe une dégénérescence bilatérale des pyramides, mais surtout accusée du côté droit. La substance réticulée est normale, de même que les noyaux bulbaires. Du côté gauche, les fibres cérébello-olivaires sont diminuées de nombre. L'entrecroisement piniforme est normal.

Moelle cervicale. — Dégénérescence du f. triangulaire et du f. de Helweg. Du côté droit, dégénérescence du faisceau pyramidal direct et croisé.

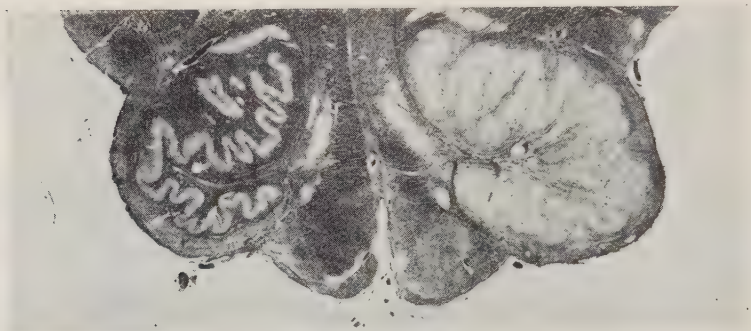


FIG. 96. — Cas W... (Photo inversée). Région inférieure du complexe olivaire. A droite, hypertrophie marquée. A gauche, intégrité de l'olive.

Ainsi qu'en fait foi l'étude précédente, les lésions siègent bien, comme nous le supposions, dans la calotte de la protubérance intéressant la partie dorsale des fibres du pied et les faisceaux profonds ponto-cérébelleux. En plusieurs points, le ruban de Reil médian est altéré surtout d'un côté. Mais le fait sur lequel nous attirons l'attention spécialement, c'est que le faisceau central de la calotte est intéressé du côté droit en plusieurs endroits. La dégénérescence de ce faisceau, qui est très incomplète mais indiscutable, se prolonge jusqu'à l'olive bulbaire où l'on voit la toison considérablement raréfiée du côté droit ; il n'existe pas de dégénérescence ascendante de ce faisceau. Le second point tient dans la lésion très spéciale de l'olive bulbaire décrite sous le nom de « pseudo-hypertrophie ».

OBS. XLV. — Inédite (LHERMITTE et Gabrielle LÉVY) (1).

Résumé. — Mme Saun..., âgée de 63 ans, a présenté il y a deux ans une hémiparésie droite avec paralysie faciale homolatérale, sans troubles de la parole. A l'entrée, on constate : une hémiplégie droite totale, avec légère dysarthrie, et l'existence d'un syndrome myoclonique vélo-pharyngo-laryngé unilatéral, localisé à gauche, battant à 164 par minute. Aucun trouble cérébelleux, ni sensitif.

Evolution. — Pendant dix mois, malgré de nouveaux ictus, le syndrome myoclonique reste unilatéral. Puis à la fin il devient bilatéral, mais reste prédominant à gauche.

Autopsie. — Ramollissement bilatéral des deux noyaux dentelés. A gauche, ramollissement ancien intéressant surtout le pôle postéro-inférieur. A droite, ramollissement plus récent et plus étendu. Intégrité de la calotte pédonculo-protubérantielle. Etat criblé du pied de la protubérance, plus marqué à gauche, avec dégénérescence complète de la pyramide de ce côté.

Dégénérescence hypertrophique des olives bulbaires. A gauche, la dégénérescence est à son début, tandis que sur l'olive droite elle est arrivée à son stade ultime. Nombreuses lésions vasculaires.

Ces observations nous amènent tout naturellement à envisager brièvement les deux problèmes fondamentaux de la question : l'un est anatomo-pathologique, l'autre physiopathologique.

Le problème anatomique

Les cas anatomo-cliniques du syndrome que nous visons ne sont pas très nombreux. Encore ne peut-on tenir compte que des plus récents, ceux qui ont fait l'objet d'une étude en coupes microscopiques sérieuses. Les observations utilisables, publiées depuis les recherches de Foix, dépassent à peine la douzaine.

(1) Cette observation sera rapportée *in extenso* à la Société de Neurologie.

Nous ne citerons que pour mémoire l'hypothèse qui faisait de ce syndrome une manifestation hystérique. L'idée d'une lésion nucléaire irritative des noyaux moteurs bulbaires, ou d'un centre de la déglutition (Klien) a été abandonnée depuis Ch. Foix. Cet auteur a montré à l'évidence qu'il ne peut s'agir que d'une lésion des voies ou des centres coordonnateurs *sus-nucléaires*.

Avant d'aller plus loin dans la discussion du problème, il faut résumer ici les cas anatomiques qui peuvent être pris en considération :

OBS. XLVI à L (Ch. FOIX, J.-A. CHAVANY, P. HILLEMAND, *Rev. Neur.*, 1926, I, p. 942).

Cas I. — H., 62 ans, présente des myoclonies vélo-palatinnes de la face, prédominantes à droite, du pharynx, des cordes vocales, enfin des secousses rotatoires des globes oculaires. Ces myoclonies synchrones et rythmées battent à 52 par minute. Ce malade présente en outre une paralysie du regard latéral vers la droite, une inexcitabilité vestibulaire bilatérale, enfin une hémiparésie gauche avec hémitremblement et hémiasynergie du même côté, dues à une lésion thalamo-sous-thalamique droite.

A l'autopsie : ramollissement de la calotte dans la région moyenne de la protubérance, bilatéral mais prédominant à droite. Dégénérescence descendante, massive, à droite, du faisceau central, hypertrophie de l'olive bulbaire droite. Pâleur bilatérale du faisceau de Helweg.

Cas II. — L., 55 ans, présente des myoclonies de l'hémivoile gauche, battant à 130, et des myoclonies synchrones de la corde vocale, la lèvre et la paupière inférieures, toutes à gauche. Par ailleurs, paralysie du regard vers la droite, paralysie faciale droite.

A l'autopsie : ramollissement de l'hémicalotte protubérantielle droite, dégénération descendante complète du faisceau central et hypertrophie de l'olive bulbaire droite.

Cas III. — N., 68 ans, aphasique. Myoclonies vélo-palatinnes, discrètes et modérées, battant à 160 par minute. Petits foyers lacunaires dans l'hémicalotte protubérantielle droite, intéressant le faisceau central qui est démyélinisé ; dégénérescence hypertrophique de l'olive bulbaire droite. Ramollissement partiel du noyau dentelé gauche.

Cas IV. — B., 63 ans, pseudo-bulbaire, présente à gauche des secousses rythmiques du voile, 150 par minute. Myoclonies synchrones du pharynx, de l'ostium tubaire, du larynx et des muscles sus-hyoïdiens.

Autopsie : ramollissements minuscules de la calotte protubérantielle droite sectionnant le faisceau central qui dégénère au-dessous. Début d'hypertrophie de l'olive bulbaire droite. Intégrité du faisceau de Helweg.

OBS. L (VAN BOGAERT, *Rev. Neur.*, 1926, I, p. 977).

Il s'agit d'une femme atteinte d'hémiplégie gauche avec atteinte du facial et pathétique droits, de crises narcoleptiques. Myoclonies faciales à droite. L'examen anatomique montre un foyer dans l'hémicalotte protubérantielle droite. A retenir : destruction du faisceau central de la calotte droit et début de dégénérescence hypertrophique de l'olive homolatérale. Cervelet normal.

OBS. LI (VAN BOGAERT et BERTRAND, *Rev. Neur.*, 1928, I, p. 203).

Il s'agit d'une lacunaire syphilitique, présentant une hémiplégie droite, troubles sensitifs dissociés à gauche et des *myoclonies vélo-pharyngo-laryngo-diaphragmatiques droites*. Plus tard la malade présentera un syndrome de *Milliard-Gubler-Foville avec paralysie oculo-lévogyre*. L'examen anatomique montra des lésions du noyau dentelé droit, du noyau rouge gauche et de l'olive et parolive gauches. L'olive droite est aussi altérée. Les auteurs notent l'*atrophie de l'hémicalotte protubérantielle droite*, mais sans lésion véritable. Le faisceau central est normal.

Freeman se demande justement si, dans ce cas, quelques coupes n'ont pas échappé à l'examen, car un syndrome de Milliard-Gubler-Foville sans lésion de l'hémicalotte protubérantielle (VII, bandelette longitudinale postérieure) est difficile à concevoir. La remarque, dit Freeman, est d'autant plus judicieuse que les auteurs notent « l'atrophie de l'hémicalotte protubérantielle ».

Cas de LHERMITTE, Mlle LÉVY et TRELLES. C'est notre obs. XLIV.

Il s'agit d'une pseudo-bulbaire, présentant des myoclonies vélo-pharyngo-laryngées bilatérales, mais plus marquées à gauche. L'examen anatomique montre : une lésion destructive du faisceau central de la calotte droit, une dégénéres-

cence hypertrophique totale de l'olive droite, des lésions très légères de l'olive gauche, dégénérescence du faisceau d'Helweg droit. Le cervelet, particulièrement les noyaux dentelés, sont normaux.

OBS. LII à LV (FREEMAN, *Arch. of Neur.*, 29, 1933).

Cas I. — Chez un lacunaire alcoolique présentant une hémiplegie gauche surviennent des myoclonies vélo-pharyngées gauches. L'examen anatomique montre une lésion du faisceau central de la calotte droit et du pédoncule cérébelleux droit, une dégénérescence hypertrophique de l'olive bulbaire droite, une atrophie du noyau rouge gauche. Le faisceau d'Helweg droit est dégénéré.

Cas II. — Chez un lacunaire surviennent des myoclonies vélo-pharyngées, accusées à gauche, légères à droite. L'examen anatomique montre une lésion du faisceau central de la calotte droit, une dégénérescence hypertrophique de l'olive homolatérale. Le noyau dentelé gauche est intact.

Cas III. — C'est un cas inédit de Shugrue que Freeman signale pour tirer argument contre l'importance du noyau dentelé dans le nystagmus du voile. Il s'agit d'un patient ayant présenté, au cours d'une tumeur du IV^e ventricule, des *myoclonies vélo-pharyngées droites*. L'examen anatomique montre que les deux noyaux dentelés étaient intéressés, mais qu'il y avait une invasion de l'hémicalotte protubérantielle gauche détruisant le faisceau central; il existe en outre une dégénérescence hypertrophique de l'olive gauche.

OBS. LV (GUILLAIN, MOLLARET et BERTRAND, *Rev. Neur.*, 1933, II, p. 667).

Il s'agit d'un *cas très pur* de myoclonies vélo-pharyngo-laryngo-diaphragmatiques *bilatérales*. L'examen anatomique montre une dégénérescence hypertrophique des olives bulbaires. Pas d'altérations des noyaux dentelés ni du faisceau central de la calotte. Dégénérescence des fibres olivo-dentelées.

OBS. LVI (GUILLAIN, THUREL et BERTRAND, *Rev. Neur.*, 1933, II, p. 801).

Chez un pseudo-bulbaire, il existe des myoclonies vélo-pharyngo-oculo-diaphragmatiques plus nettes à gauche. L'examen anatomique montre une lésion détruisant le faisceau central de la calotte droit, une dégénérescence hypertrophique de l'olive bulbaire droite, des lésions des deux noyaux dentelés, une atrophie du noyau rouge gauche.

OBS. LVII (GARCIN, BERTRAND et FRUMUSAN, *Rev. Neur.*, 1933, II, p. 813).

Cas très complexe. Myoclonies vélo-palatines. Examen anatomique montre lésions nombreuses du tronc cérébral, mais intégrité du faisceau central de la calotte. Des altérations des deux noyaux dentelés et un début, très modeste d'ailleurs, de dégénérescence de l'olive bulbaire gauche.

Pour compléter ces observations, il faut ajouter :

1) — Le cas rapporté par LHERMITTE et CUEL (cf. obs. XXXV) et vérifié histologiquement en 1923 (1).

Il s'agit d'un pseudo-bulbaire avec troubles cérébelleux marqués qui présente des myoclonies vélo-palatines bilatérales. L'examen anatomique montra des lacunes nombreuses du pied et de la calotte protubérantielle, réalisant un « état criblé de la protubérance contrastant avec l'intégrité du cervelet ». Les deux olives présentaient cet « état pseudo-hypertrophique décrit par Pierre Marie et Guillain, dont Charles Foix montra la relation avec la dégénération du faisceau central de la calotte ». On le voit donc, ce premier cas anatomique réalise dans sa pureté la formule proposée par Ch. Foix.

2) — Notre obs. XLV.

En 1926, Ch. Foix, Chavany et Hillemand concluent que « les faits — résultant de l'étude anatomique de leurs quatre cas — démontrent l'origine sus-nucléaire de ce syndrome myoclonique ». Ils démontrent encore l'existence d'un syndrome myoclonique par lésion de la calotte protubérantielle. Il semble *dans une certaine mesure* (2), justifié d'incriminer à leur sujet le faisceau central de la calotte. Les auteurs montrent, en outre, « que cette lésion s'accompagne d'une dégénération pseudo-hypertrophique de l'olive bulbaire avec dégénération transsynaptique de ses cellules ».

(1) Voir LHERMITTE et KYRIACO : « La Forme ponto-cérébelleuse de la paralysie pseudo-bulbaire. » *Gaz des Hôp.* (N° du Centenaire).

(2) Souligné par nous.

En 1928, Van Bogaert et Bertrand s'inscrivent contre la thèse de Foix et attirent l'attention sur la constance des lésions olivaires. Ils rappellent que dans d'autres syndromes myocloniques Haenel et Bielschowsky, Precechtel et surtout Gans ont mis en évidence des altérations olivaires et établi un lien de causalité entre les myoclonies et la lésion olivaire. Pour terminer, Van Bogaert et Bertrand concluent que « les myoclonies rythmiques sont dues à des lésions d'un vaste système fonctionnel, dont les olives bulbaires et les noyaux dentelés représentent les deux synapses essentielles ».

Dans leur mémoire de 1931, Guillain et Mollaret constatant qu'une formule élémentaire et univoque paraissait impossible, pensent qu'on doit circonscrire les investigations anatomo-cliniques au déséquilibre des éléments contenus dans le triangle fonctionnel formé par le noyau rouge et l'olive d'un côté et le noyau dentelé du côté opposé.

En 1933, en apportant un cas anatomo-clinique de syndrome myoclonique avec M. Lhermitte et Mlle Lévy, nous écrivions : « Il faut reconnaître que dans ce système — le triangle de Guillain et Mollaret — le faisceau central de la calotte et l'olive bulbaire représentent les points les plus fréquemment atteints. »

A la même époque, Walter Freeman énonce une opinion à peu près analogue ; mais, le premier, il montre qu'en cas de myoclonies unilatérales, le trouble fonctionnel est croisé par rapport à l'olive, direct par rapport au noyau dentelé, fait confirmé depuis par Guillain, Thurel et Bertrand. C'est à Guillain, Mollaret et Bertrand qu'il était dévolu de restreindre encore le problème en établissant, grâce à un cas anatomo-clinique remarquablement pur, que la lésion olivaire seule est nécessaire et suffisante pour l'éclosion du syndrome myoclonique.

Nous ne pouvons tirer argument contre ce fait de l'observation inédite de Mlle Lévy, que nous rappor-

terons en détail avec M. Lhermitte. Dans ce cas, en effet, si la lésion primitive frappe uniquement les noyaux dentelés, elle entraîne aussi une dégénérescence olivaire secondaire et croisée.

M. Lhermitte, lors des discussions sur ce sujet à la Société de Neurologie, a insisté sur la pluralité des formules lésionnelles, et leur correspondance clinique. Dans certains cas très rares, dont le type est celui de Guillain, Mollaret et Bertrand, les myoclonies surviennent progressivement, sans ictus, sans autres signes, il s'agit alors d'une dégénérescence hypertrophique pure des olives. Au contraire, lorsque les myoclonies vélo-palatines surviennent brusquement chez un individu qui a été frappé de petits ictus et qui présente le plus souvent un tableau de paralysie pseudo-bulbaire, on peut penser légitimement à une lésion focale généralement malacique, siégeant dans la partie dorsale de la protubérance et atteignant le faisceau central de la calotte. Ces cas sont les plus nombreux.

Un autre point a été mis en lumière par M. Lhermitte, c'est la qualité de la lésion olivaire. En effet, toutes les lésions olivaires ne donnent pas lieu à des myoclonies vélo-palatines. Pour que celles-ci apparaissent, il faut que la lésion réalise l'*hypertrophie des cellules olivaires*, dont nous avons donné avec lui la description anatomique.

En faisant le bilan des acquisitions anatomiques, MM. Guillain et Mollaret écrivent : « Si l'on se rapporte au schéma proposé, la lésion ne trouve plus de place qu'au niveau d'un seul côté du triangle, le côté « inférieur » unissant l'olive au noyau dentelé ». Autrement dit, les auteurs mettent hors de jeu la lésion du Noyau Rouge et celle du faisceau central de la calotte. Cette affirmation peut prêter à interprétation erronée suivant qu'on l'envisage sur le plan anatomique ou physiopathologique.

En se tenant au point de vue strictement anatomique, on voit que : la lésion olivaire est constante,

la lésion du faisceau central de la calotte très fréquente, celle du noyau dentelé, plus rare. Mais dans le système olivaire, il faut se garder de ne voir que le versant olivo-dentelé, si important soit-il. Son versant olivo-diencephalique, par le faisceau central de la calotte, l'est tout autant, aussi bien du point de vue anatomique que physiopathologique, dans le déterminisme du syndrome que nous étudions. A l'heure actuelle on peut, croyons-nous, admettre que les myoclonies vélo-palatines se produisent seulement si les olives bulbaires sont frappées par l'altération hypertrophique. Cette hypertrophie peut se produire dans trois conditions par ordre de fréquence décroissante : par atteinte primitive du faisceau central de la calotte au cours de son trajet protubérantiel, par atteinte primitive du noyau dentelé, enfin par atteinte primitive de l'olive bulbaire. Nous allons essayer de le démontrer.

Dans ce but, nous passerons en revue les éléments du triangle de Guillain et Mollaret.

La lésion du pédoncule cérébelleux supérieur n'est pas à retenir. Tout ce que nous savons sur les cas nombreux où il est altéré s'oppose à lui accorder un rôle dans le déterminisme des myoclonies vélo-palatines. Il donne lieu à des tremblements ou à des myoclonies squelettiques ; mais s'il s'agit là de troubles voisins, il ne s'en suit pas qu'ils soient identiques.

Le rôle du noyau rouge semble devoir être aussi écarté, car une lésion cantonnée uniquement au noyau de Stilling n'amène pas l'apparition des myoclonies vélo-palatines. Dans les différents syndromes du noyau rouge, il y a bien, soit du tremblement, soit des mouvements choréo-athétosiques, soit des signes de la série cérébelleuse, mais pas de myoclonies vélo-palatines. Pour que celles-ci apparaissent, il est nécessaire qu'il y ait des lésions concomittantes du faisceau central et de l'olive, ou du noyau dentelé et de l'olive. Il faut signaler que si quelques lésions du

noyau rouge et de sa capsule produisent la dégénération partielle du faisceau central de la calotte, il n'en est pas toujours ainsi. A cet égard, l'observation de Van Bogaert et Bertrand est particulièrement démonstrative. Mais même dans les cas où la dégénération secondaire de ce faisceau est nette (cas de Souques, Crouzon et Bertrand, Pierre Marie et Guillain), il ne se produit pas de dégénérescence hypertrophique de l'olive.

On peut donc éliminer du triangle de Guillain et Mollaret, aussi bien le noyau rouge que le pédoncule cérébelleux supérieur. Des autres éléments de ce triangle, il nous reste à considérer le rôle du noyau dentelé, de l'olive bulbaire, du faisceau central de la calotte, des fibres olivo-dentelées.

La lésion du faisceau central de la calotte est presque constante ; sur les 13 cas rapportés, elle existe dans 10 cas. Ces trois cas négatifs ont évidemment une grosse valeur, mais ne sauraient pas déposséder le faisceau central de la calotte du rôle que lui attribuait Charles Foix. Certes, ce n'est pas un rôle absolu, son altération n'agit que par intermédiaire de l'olive, mais il n'en est pas moins vrai que dans ces cas la *lésion primitive* siège sur le faisceau central ; l'olive, à son tour, réagit, en présentant la dégénérescence hypertrophique, préparée ou non par les lésions vasculaires. Mais au point de vue anatomique, néanmoins, la lésion siège bien sur le faisceau central.

Ce rôle principal de l'altération olivaire, démontré par Guillain, Mollaret et Bertrand, doit être précisé. La lésion doit avoir une qualité spéciale, ainsi que l'a montré Lhermitte. Cette lésion, probablement spécifique, est la dégénérescence hypertrophique olivaire. S'il faut tenir compte avec Guillain, Thurel et Bertrand, du facteur temps dans le déterminisme du type lésionnel et de son expression clinique, il ne s'agit pas là d'un facteur absolu ; nous voulons dire que, même avec le temps, toutes les lésions olivaires

n'entraînent pas l'hypertrophie olivaire et le syndrome myoclonique. Nous n'en voulons pour preuve que la très intéressante observation de Guillaïn, Mathieu et Bertrand, où l'examen rigoureux du malade ne mit en évidence aucune myoclonie et où pourtant l'olive bulbaire gauche était complètement détruite par le ramollissement, les fibres olivo-dentelées complètement dégénérées. De même, les lésions inflammatoires n'entraînent pas d'hypertrophie olivaire ni son expression clinique : les myoclonies vélo-palatines. S'il était besoin de le démontrer, nous rappellerions les faits rapportés par Braünmuhl, par Lhermitte, Babonneix et Trelles ; enfin et surtout l'observation de Bertrand et Decourt, où la lésion est tellement accusée qu'il ne reste plus une cellule sur la lame grise olivaire... On pourrait encore citer les atrophies olivo-ponto-cérébelleuses et leurs nombreuses variétés.

La lésion du noyau dentelé existe dans 5 cas. Mais il est des cas nombreux de ramollissement de ce noyau qui ne comportent pas de myoclonies vélo-palatines. Le cas de Mlle Lévy, auquel nous faisons allusion, ne saurait trancher la question, car, à notre avis, cette altération dentelée agit, tout comme la lésion du faisceau central, par l'intermédiaire de l'hypertrophie olivaire qu'elle déclanche aussi. Pour Wogt et Aswatsurow, les altérations du noyau dentelé entraînent toujours la sclérose de l'olive contro-latérale, mais il ne s'agit pas dans tous les cas d'une dégénérescence hypertrophique.

Restent les fibres olivo-dentelées auxquelles MM. Guillaïn et Mollaret attribuent le rôle, sinon exclusif, du moins primordial dans le déterminisme du syndrome myoclonique ; cette opinion qui peut déjà prêter à discussion sur le terrain physio-pathologique, paraît contestable au point de vue anatomique. En effet, jusqu'ici, on n'a pas apporté un seul cas de myoclonies vélo-palatines à la suite d'une lésion

détruisant ces fibres en dehors de leur origine ou de leur point d'arrivée. Bien au contraire, dans tous les cas anatomo-cliniques de syndrome latéral du bulbe ou de syndrome du corps restiforme, ces myoclonies manquent. On ne dira pas que les malades ont été insuffisamment examinés, car dans les observations de Senator, Wallemberg, Hun, Breuer et Marburg, Babinski et Nageotte, Spiller, Brun, Français et Jacques, Marinesco et Draganesco, Foix, Hillemand et Schalit, Wilson et Winkeman, Popow, l'état du voile a été minutieusement observé. Dans tous ces cas, où les fibres olivo-dentelées étaient sectionnées, il n'y avait point de myoclonies vélo-palatines. On peut, en vérité, objecter que dans ces cas le voile est paralysé précisément du côté opposé à l'olive isolée du noyau dentelé et que, dans ces conditions, les myoclonies ne peuvent pas se produire. Mais il est des cas comme celui de Brun, où cette paralysie était minime ; en outre, les myoclonies peuvent persister, malgré la paralysie (cas d'Orzechowski). Mais, même valable, cette objection ne l'est plus lorsqu'on a à faire au syndrome du corps restiforme. Ici, en effet, les fibres olivo-dentelées sont sectionnées et il n'y a pas de lésion des noyaux moteurs bulbaires. Or, dans ces cas, il n'y a pas de myoclonies. Nous n'en voulons pour preuve que la très intéressante observation de Guillain, Alajouanine, Bertrand et Garcin, que nous avons résumée (cf. Obs. XVI).

En dernière analyse, il apparaît donc que le syndrome myoclonique est bien la résultante d'une altération olivaire de *qualité spéciale*. Celle-ci peut être secondaire, soit à une altération du faisceau central de la calotte, et c'est ce qu'on observe le plus fréquemment, soit à une lésion du noyau dentelé (cas de Van Bogaert et Bertrand ; de Garcin, Bertrand et Frumusan ; de Lhermitte et Gabrielle Lévy) ; elle peut être aussi primitive, c'est l'exception (cas de Guillain, Molaret et Bertrand).

Cette spécificité lésionnelle admise, il n'y a pas de raison qui s'oppose à ce que l'olive se comporte différemment que le système pyramidal ou cérébelleux : que la lésion détruise les fibres pyramidales, les cellules giganto-pyramidales, ou les couches cellulaires supra - giganto - pyramidales (Bielschowsky-Spielmayer), on voit apparaître toujours un syndrome de déficit moteur à type pyramidal. De même, un hémisynndrome cérébelleux peut être la conséquence d'une lésion d'un des hémisphères, ou d'un des pédoncules afférents, ou efférents. Dans ces trois ordres de faits, si la lésion siège à des niveaux différents, le trouble fonctionnel est sensiblement le même.

Le problème physio-pathologique

Les données anatomiques positives, que nous venons de résumer, légitiment quelques considérations sur la physiologie pathologique des myoclonies vélo-palatines. Les auteurs qui se sont occupés du problème ont pris garde de tomber dans certaines erreurs d'interprétation, aussi les théories proposées sont-elles très générales et rationnelles. Mais si l'on veut approfondir le problème, aucune hypothèse n'est susceptible de tout expliquer.

Suivant l'enseignement généralement admis de H. Jackson, et sur lequel les auteurs anglais ont beaucoup insisté, il importe avant tout de ne pas mêler le problème anatomique et le problème physiologique. Le premier consiste simplement à localiser la lésion ; le second, plus général, à établir le trouble fonctionnel qu'entraîne la lésion. Le problème physio-pathologique découle donc naturellement du problème anatomique. Mais pour bien l'établir, il faut encore une interprétation correcte des lésions, en accord avec quelques principes neurobiologiques modernes.

C'est ainsi que si la destruction ou même l'altération d'une région du système nerveux central explique plus ou moins bien les troubles du déficit, elle rend moins bien compte de phénomènes positifs tels que le désordre musculaire que l'on retrouve dans les spasmes, le tremblement, la chorée, les myoclonies squelettiques ou vélo-palatines. On doit reconnaître également qu'il n'y a souvent pas de parité entre l'extension et la profondeur d'une lésion et les phénomènes positifs que ces altérations peuvent déclancher. Car toute lésion du système nerveux central détermine, non seulement la libération des centres, que la région frappée contrôle, mais encore, à un degré variable, l'inhibition à distance de centres plus ou moins éloignés. En d'autres termes, une lésion réalise tout ensemble la dynamogénie des centres inférieurs, échappés ainsi au frein des centres supérieurs, et, le blocage fonctionnel de centres associés. Cette notion de la diaschisis, qu'on doit à von Monakow, n'est pas rigide et immuable, mais au contraire essentiellement variable d'un sujet à l'autre.

Tenant compte de ces principes on peut, dans une certaine mesure, comprendre la disparité apparente des faits, la difficulté de les intégrer dans une formule étroite. On conçoit donc que les auteurs n'aient formulé que des hypothèses très générales.

Charles Foix et ses collaborateurs, avec beaucoup de justesse, ont éliminé l'hypothèse d'un trouble par atteinte nucléaire des nerfs intéressés. Il leur semble plus logique de conclure à la lésion d'une voie d'association destinée à relier les différents centres respiratoires, puisque c'est surtout le jeu des muscles à fonction respiratoire qui est troublé. Cette voie d'association est le faisceau central de la calotte. Mais si Foix et ses collaborateurs ont noté également la constance de la lésion olivaire, ils n'ont pas cherché à expliquer la part de cette altération dans la genèse du syndrome myoclonique. Peu après, Van Bogaert

revient de façon plus nette sur le problème en notant que « le faisceau central de la calotte est peut-être un de ces organes frénateurs dont la destruction conduit à l'échappement des noyaux ponto-bulbaires sous-jacents » et il envisage ces myoclonies localisées « comme des formes particulières d'activité des noyaux moteurs du bulbe et de la protubérance libérés de leur frein extra-pyramidal par une inhibition lésionnelle ou fonctionnelle du faisceau central de la calotte ».

En 1928, Van Bogaert et Bertrand élargissent encore le problème en insistant sur l'analogie physiologique nette qui existe entre les myoclonies vélopalatines et un autre trouble extra-pyramidal, tel le tremblement. Leur pathogénie, en effet, est également difficile à élucider. Comme pour le tremblement, « le mécanisme de la myoclonie rythmée se ramène très probablement, au point de vue biologique, à une baisse dans l'inhibition des neurones des centres moteurs, de telle sorte que le moindre excitant donne lieu à une décharge motrice ». Lorsque cette libération se produit sur le système pyramidal, c'est le clonus qui apparaît.

Les myoclonies, comme le tremblement, se ramènent ainsi à une libération fonctionnelle ou anatomique particulière des noyaux moteurs vis-à-vis d'un système supra-nucléaire. « Les myoclonies rythmiques qu'on a observées dans des lésions de la calotte ont un mécanisme analogue au tremblement par lésion du pédoncule cérébelleux supérieur et elles peuvent être déclanchées par des lésions de formations anatomiques à des niveaux très différents », formations appartenant à un vaste système fonctionnel dont les olives bulbaires et les noyaux dentelés représentent les synapses essentielles. « On le voit, les auteurs donnent une formule très générale mais se gardent d'établir le sens des courants dans ce vaste système et les voies anatomiques, par lesquelles s'ar-

ticulent les éléments fonctionnels. Est-ce par la voie dento-rubrique et « le système descendant croisé » dont le faisceau central de la calotte est un des principaux groupes de fibres mais non le seul ? Ou bien y a-t-il des connexions directes olivo-dentelées ? » Les auteurs ne tranchent pas la question.

Si l'on se rapporte au schéma de Guillain et Mollaret, on voit qu'il s'agit d'un circuit fermé dont le sens des courants est olivo-dento-rubro-olivaire. Les myoclonies vélo-palatines peuvent se produire suivant plusieurs formules « correspondant à des ruptures d'équilibre, nous dirions volontiers d'une manière qui ne veut être qu'imagée, à des courts-circuits dans un central coordinateur ». Dans ce système, MM. Guillain et Mollaret ne considèrent actuellement comme important que le couple olivo-dentelé, si nous les comprenons bien, ils pensent au retentissement fonctionnel de la destruction olivaire sur le noyau dentelé. Il leur semble difficile de dissocier la part de ce couple fonctionnel, mais à titre d'hypothèse de travail, ils écrivent : « On peut actuellement envisager que l'atteinte du système olivo-dentelé n'a pas besoin d'être totale pour que les myoclonies apparaissent, peut-être la rupture peut-elle se produire aussi bien à l'extrémité bulbaire qu'à l'extrémité cérébelleuse. » Les auteurs pensent, en outre, « que le noyau dentelé doit être envisagé d'une manière plus fine encore, car il comporte deux ordres de synapses. C'est son versant périphérique, là où arrivent les fibres olivo-dentelées qu'intéresse notre syndrome myoclonique. Au contraire, son versant hilair, qui regarde le pédoncule cérébelleux supérieur, nous paraît devoir être pris en sérieuse considération en ce qui concerne les myoclonies squelettiques proprement dites et les tremblements rythmés des membres ». Aussi les auteurs insistent, comme Charles Foix, Van Bogaert et Bertrand, sur les ressemblances séméiologiques et physio-pathologiques qui existent

entre ce tremblement et les myoclonies vélo-palatin.

Walter Freeman pense que le mécanisme physiopathologique des myoclonies s'éclaire dès qu'on les considère comme un *trouble facio-respiratoire* par altération des faisceaux respiratoires qui traversent la calotte du tronc cérébral. Ainsi s'explique le territoire des muscles intéressés, face et voies respiratoires supérieures, le rythme, le synchronisme, la persistance des myoclonies. Et Freeman considère que le faisceau central de la calotte et l'olive bulbaire sont les pièces principales de ce mécanisme de régulation facio-respiratoire.

Leur atteinte lésionnelle provoque donc un trouble de la fonction respiratoire se manifestant par les myoclonies. Dans son souci d'intégrer le symptôme dans le trouble d'une fonction, Freeman compare la myoclonie vélo-palatine aux mouvements de bâillement, à un bâillement arrêté, coupé. C'est avec le hoquet que la comparaison nous semble plus justifiée, ou encore avec une respiration saccadée, hâletante.

Cette interprétation est très intéressante et, quoique finaliste, elle ne nous semble pas devoir provoquer la méfiance.

Quoi qu'il en soit de ces diverses hypothèses, l'accord existe pour considérer les myoclonies vélo-palatin comme résultant de la dysfonction olivaire. Quant à préciser comment ce trouble olivaire retentit sur le jeu normal des muscles intéressés, c'est évidemment très difficile de conclure, et l'on en est réduit à faire de nouvelles hypothèses.

Pour Van Bogaert et Bertrand, Guillaumin et Mollaret, il s'agit du blocage fonctionnel du couple olivo-dentelé. De plus, pour ces auteurs, l'altération olivaire agit sur le noyau dentelé par les fibres olivo-dentelées. Mais on ne sait pas comment le trouble dentelé agit sur les noyaux moteurs des VII^e, IX^e, X^e,

XI^e et XII^e paires craniennes, qui sont les plus fréquemment en jeu. Est-ce par une synapse directe dento-nucléaire ? L'hypothèse ne mérite pas qu'on s'y arrête, car elle va contre toutes les notions anatomiques actuelles. C'est donc par le pédoncule cérébelleux supérieur, le noyau rouge et le faisceau central de la calotte ou par d'autres fibres teumentaires que se réalise cette connexion nécessaire. C'est alors revenir par un long détour à l'hypothèse de Charles Foix, qui assignait un rôle primordial au faisceau central de la calotte.

On pourrait admettre, à la rigueur, un autre sens à la marche du courant dans le circuit fermé olivodento-rubro-olivaire et considérer l'olive comme un centre destiné à assurer le jeu coordonné des nerfs moteurs ponto-bulbaires contro-latéraux.

Dans cette hypothèse, on doit donc faire intervenir l'existence de fibres olivaires allant s'articuler avec les noyaux moteurs des derniers nerfs craniens. Or, les fibres olivofuges (fibres arciformes), passent à côté et même à travers ces noyaux, peut-être quelques-unes s'y arrêtent-elles.

Pour que cette régulation se fasse de façon harmonieuse, il est nécessaire que les connexions anatomiques de l'olive, aussi bien celles qui la relie au noyau dentelé que les fibres mettant l'olive sous le contrôle des centres mésencéphalo-diencéphaliques demeurent intactes. L'altération de l'un quelconque de ces appareils synaptiques entraîne un blocage fonctionnel tel que l'activité des noyaux moteurs ponto-bulbaires s'exalte et se manifeste d'une façon anormale en donnant naissance au syndrome myoclonique. Est-il besoin de dire combien cette interprétation nous paraît hypothétique et critiquable ? Mais sur le terrain physio-pathologique, dès qu'on veut serrer l'essence d'un trouble aussi complexe que les myoclonies vélo-palatines, aucune théorie ne cadre complètement avec la réalité. On se heurte trop sou-

vent à des contradictions, à des oppositions. Quand on reste dans les grandes généralités, tout est satisfaisant, mais dès que l'on va au fond même des choses, on s'aperçoit que l'analyse conduit à l'impasse, le phénomène à étudier se décompose en une série de problèmes dont la complexité va en croissant.

CHAPITRE IX

Evolution -- Diagnostic -- Pronostic

Nos 27 observations anatomo-cliniques se répartissent de la sorte : 8 hémiplegies, 4 paraplégies, 2 syndromes de myoclonies vélo-pharyngo-laryngées, 1 cas de syndrome total de la calotte protubérantielle, 12 paralysies pseudo-bulbaires.

Dans chacun de ces groupes, les observations apparaissent presque calquées les unes sur les autres.

Nous avons déjà insisté sur l'évolution quasi-stéréotypée de ces syndromes, nous n'y reviendrons pas.

Le devenir des syndromes dûs aux ramollissements protubérantiels peut se résumer en deux éventualités : ou bien c'est une hémiplegie qui, une fois constituée, ne tarde pas à se fixer : le malade reste comme un hémiplegique banal jusqu'à ce qu'une affection intercurrente l'emporte (obs. I) ; ou bien, plus fréquemment, de nouveaux ictus légers marquent l'évolution vers un syndrome pseudo-bulbaire. En effet, le tableau de la paralysie pseudo-bulbaire paraît être l'aboutissant ultime des ramollissements protubérantiels.

Ainsi, l'athéro-sclérose du tronc basilaire se mani-

festes par une série d'accidents qui conduisent le sujet vers la paralysie pseudo-bulbaire. Le début se fait quelquefois brutal, soudain, par une hémiplégie massive. D'autres fois, il est progressif, insidieux, il n'y a pas d'ictus, peu à peu une hémiparésie à prédominance crurale apparaît, progressivement, elle s'accuse et devient une vraie hémiplégie. D'autres fois encore, plus rarement, c'est une paraplégie pure qui se développe progressivement.

Le tableau clinique peut se fixer et rester immuable dans l'une de ces trois éventualités (obs. I, IV, V, VI) ; le plus souvent, de nouveaux ictus légers se succèdent. Une faiblesse du membre inférieur apparaît, l'hémiplégie se mue en triplégie. Très rapidement se développent alors les symptômes essentiels de la maladie pseudo-bulbaire : dysphagie, dysarthrie, engouement, brachybasie, pleurer et rire spasmodiques. Quelquefois encore, la calotte pontique est lésée et alors un syndrome de myoclonies vélo-palatines apparaît.

PRONOSTIC. — Il découle de ce que nous venons de dire. La durée est essentiellement variable, de quelques jours (obs. III et X) à quelques années (8 ans, obs. XXIX) ; elle dépend de l'âge du sujet, de l'hypertension, de l'intensité de l'athéro-sclérose basilaire. En effet, dans la règle, l'artério-sclérose du tronc basilaire atteint la plupart de ses branches ; il est donc fréquent que de nouveaux accidents viennent aggraver le tableau clinique. La mort survient dans le marasme, dans la cachexie, soit à la suite d'un nouvel ictus ; soit, le plus fréquemment, à la suite d'une maladie intercurrente qui se développe d'autant plus facilement que l'état général est plus touché : broncho-pneumonie, infection urinaire, etc.

Le pronostic est donc sombre, aussi bien au point de vue fonctionnel qu'au point de vue vital. La durée moyenne de nos cas varie entre 2 et 3 ans.

DIAGNOSTIC. — Nous ne referons pas ici le diagnostic des différents syndromes que nous avons étudiés. Il faudrait passer en revue presque toute la pathologie nerveuse. Nous rappellerons seulement combien il est facile de ne pas reconnaître l'origine protubérantielle d'une hémiplégie ou d'une paraplégie.

Le seul point qui mérite d'être rappelé est celui de savoir quels signes permettent de penser à la protubérance lorsqu'on est en présence d'un de ces malades.

En général, l'ictus est moins brutal dans l'hémiplégie pontique que dans l'hémiplégie capsulaire. Il survient progressivement, quelquefois même, il n'y a pas de perte de connaissance, le malade a gardé le souvenir précis de l'accident. Il n'y a pas non plus d'hyperthermie, ni de crises convulsives. Mais c'est tout. Il ne faut pas compter sur une paralysie périphérique du facial ou de l'abducens. L'une et l'autre font défaut. Les caractères de l'hémiplégie sont les mêmes. Il n'y a pas, en général, d'altérations sensitives, la séméiologie du trijumeau est également d'aucun secours. En cas d'hémiplégie droite, l'absence d'aphasie est un bon signe. Il nous a permis de faire le diagnostic dans le cas II. Il ne faut pas compter non plus sur l'existence de troubles cérébelleux au niveau des membres non paralysés, ils font défaut lorsque les lésions sont unilatérales. En face d'une paraplégie protubérantielle, lentement constituée, le diagnostic est également très difficile. L'existence de petits troubles cérébelleux aux membres supérieurs peut orienter vers le siège de la lésion.

Les syndromes de la calotte sont faciles à reconnaître, nous n'y insisterons pas. Il en est de même de la paralysie pseudo-bulbaire à forme ponto-cérébelleuse.

CHAPITRE X

Anatomie pathologique

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — De l'ensemble des cas anatomo-cliniques de ramollissements protubérantiels que nous avons pu recueillir dans la littérature et de nos propres observations, il résulte que les artères paramédianes sont les plus fréquemment intéressées par le processus d'artério-sclérose. Les altérations des circonférentielles courtes et longues sont plus rares.

Etant donnée la nature des lésions qui sont à l'origine de ces ramollissements, il n'est pas extraordinaire que dans la grande majorité des cas, la nécrobiose ne se circoncrive pas à un seul territoire artériel. Tout au contraire, les foyers sont multiples et expliquent ainsi le caractère évolutif de l'affection. Le foyer solitaire est en effet une rareté, lorsque la survie est longue. Cf. cas I, II, III, IV, V, VI.

L'étendue du foyer malacique dépend du siège de la thrombose vasculaire. On peut donc, en partant de ce point de vue, diviser les ramollissements en deux variétés, suivant que l'obstruction vasculaire se trouve à l'origine ou dans le voisinage de la terminaison du vaisseau ou de ses ramifications. C'est ce qui expli-

que les images de ramollissement global d'un territoire ou de ramollissement partiel.

La thrombose des *artères paramédianes* à leur origine donne lieu au ramollissement de tout son territoire, créant un foyer bien circonscrit aux deux tiers internes de l'hémipont et atteignant quelquefois en hauteur un tiers de la protubérance (fig. 8, 9, 18, 34). Il n'atteint que très rarement la calotte, si ce n'est dans la partie juxta-médiane du Ruban de Reil (fibres aberrantes de la voie pédonculaire). C'est le cas dans nos observations I-X. La thrombose distale de ces mêmes artères provoque le ramollissement de territoires d'autant moins étendus que l'obstruction du vaisseau siège loin de son origine. Il est néanmoins fréquent de constater dans ce cas un foyer malacique occupant la moitié dorsale de l'étage antérieur de la protubérance, et souvent même il est bilatéral. (Cf. obs. XI et XXXI).

Quant aux *circonférentielles courtes*, on peut faire la même distinction. Le ramollissement global à la suite d'une thrombose proximale est assez rare : cas de Pierre Marie et Foix, de Dimitri, cas XII. Dans ces conditions, le foyer est triangulaire, il occupe le tiers externe du pont et pénètre en coin dans la calotte sans atteindre le plancher du IV^e ventricule. La thrombose distale est également rare, le ramollissement se limite alors au tiers externe du Reil médian et à la substance réticulée, y compris parfois le faisceau central de la calotte.

Les *circonférentielles longues* ou artères cérébelleuses moyenne et supérieure présentent également plusieurs types de ramollissement. Cette distinction est surtout nécessaire en ce qui concerne la cérébelleuse supérieure. La thrombose proximale de cette artère donne lieu au ramollissement des deux tiers supérieurs de la calotte protubérantielle, de la moitié supérieure du vermis et de l'hémisphère cérébelleux, y compris le noyau dentelé. Lorsque la throm-

bose est distale et siège sur les branches protubérantielles, le ramollissement se circonscrit aux deux tiers supérieurs de la calotte, cas XL. La thrombose peut encore ne siéger que sur une des ramifications protubérantielles, donnant alors lieu à un foyer plus petit.

LES DÉGÉNÉRESCENCES. — Les ramollissements de la protubérance détruisent divers systèmes de fibres et entraînent des dégénérescences secondaires que nous avons suivies. Ces dégénérescences ne sont pas fonction de l'étendue des lésions. Ainsi, il nous a été donné de remarquer que le faisceau pyramidal présente quelquefois une dégénérescence massive au niveau du bulbe alors que les lésions plus haut situées, responsables de cette dégénérescence, sont peu marquées. Nous avons constaté aussi que les dégénérescences varient suivant le système intéressé et que tous les systèmes myéliniques ne se conforment pas uniformément aux lois de Waller, ainsi que l'ont fait remarquer déjà Long, André-Thomas, entre autres. Le faisceau pyramidal et le ruban de Reil obéissent à cette loi, à cette restriction près, qu'ils présentent aussi parfois une dégénérescence rétrograde sur un trajet limité. La dégénérescence des voies cérébelleuses est plus capricieuse. Il n'est pas exceptionnel, en effet, d'observer qu'une même lésion peut ou non être suivie de la dégénérescence des pédoncules cérébelleux. Le ramollissement d'une artère paramédiane ne donne pas toujours lieu à la dégénérescence des fibres ponto-cérébelleuses.

La dégénérescence du faisceau central de la calotte présente également quelques particularités intéressantes. On sait que ce faisceau ne dégénère pas toujours à la suite d'une lésion du noyau rouge et de sa capsule. Par contre, il dégénère constamment lorsqu'il est lésé au cours de son trajet protubérantiel, quelquefois même il présente dans ces conditions une dégénérescence ascendante. Mais le point qui nous

semble plus intéressant est celui de ses rapports avec la dégénérescence hypertrophique des olives bulbaires. C'est un fait d'observation courante que l'association de ces deux lésions. Pour Pierre Marie et Foix, il s'agit d'une dégénérescence transsynaptique des cellules olivaires, consécutive à la lésion du faisceau central et à un trouble vasculaire. Pourtant, Pierre Marie et Guillain l'avaient d'abord considéré comme indépendante de la dégénérescence du faisceau central. Pour Winckler il s'agit, au contraire, d'une réaction dendritique des cellules olivaires, c'est-à-dire secondaire à la lésion du faisceau central. Avec M. Lhermitte, nous avons pu montrer que dans ces cas il s'agit non pas d'une pseudo-hypertrophie, mais bien d'une hypertrophie vraie des cellules olivaires, et nous avons mis au premier plan l'importance du facteur vasculaire.

On tend à attribuer à cette lésion un rôle si primordial dans la genèse des myoclonies vélo-pharyngolaryngées qu'il nous semble justifié de retracer ici la description que M. Lhermitte et nous-même en avons donnée.

LES CARACTÈRES FONCIERS DE L'HYPERTROPHIE DES OLIVES

a) *Par les méthodes myéliniques* l'olive ou les olives atteintes montrent une telle augmentation de volume de la lame repliée de substance grise qui les constitue que la formation fait une saillie exagérée en arrière de la pyramide bulbaire. Mais, outre que le corps de l'olive se montre épaissi, la lame grise semble avoir perdu ses fibres myéliniques propres, de même que les éléments de la toison et du hile se montrent extrêmement réduits de nombre. Dans certains cas (v. fig. 88, 95 et 96), la dégénérescence des fibres olivo-cérébelleuses et cérébello-olivaires est telle que jointe à la disparition des fibres de la toison, l'olive se trouve former une vaste masse aux contours mal distincts.

Cette pâleur de la toison et du hile olivaires augmente aussi l'apparence de l'hypertrophie : celle-ci ne peut être appréciée à sa vraie valeur qu'à l'aide de méthodes histologiques plus fines, telles que celles de Bielschowsky, de Nissl, de Lhermitte (pour la névroglie).

Ajoutons immédiatement que le processus hypertrophiant ne se limite pas à l'olive principale, mais atteint aussi la parolive ventrale et, à un moindre degré, la parolive dorsale.

b) *Méthode de Nissl*. — D'un commun accord, les auteurs qui nous ont précédés ont relevé que si l'olive se présentait sous l'aspect d'une masse hypertrophiée, en réalité ce

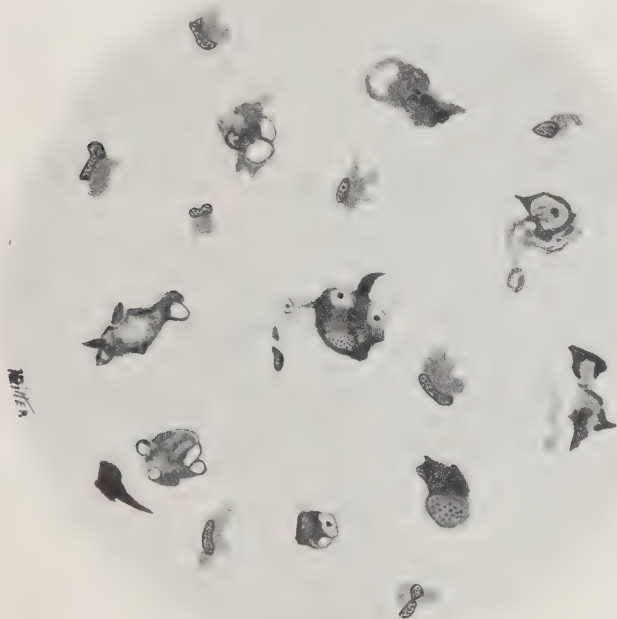


FIG. 97. — Dégénération hypertrophique des cellules olivaires. Une cellule est binucléée. Nombreuses vacuoles (Nissl).

n'était là qu'une apparence et que, au vrai, les éléments nerveux en étaient soit atrophiés, soit disparus. La soi-disant hypertrophie ne serait donc qu'une *pseudo-hypertrophie*. Les cas que nous avons étudiés nous ont montré qu'il n'en était pas ainsi et qu'il s'agit bien ici d'une authentique et légitime augmentation volumétrique des éléments olivaires (cf. fig. 89 et 97).

Avec la technique de Nissl, les cellules nerveuses frappent par l'augmentation de leur cytoplasma et de leur noyau. Non seulement le protoplasma n'est nullement atrophié,

mais on y retrouve parfois hypertrophiés les corps tigrôïdes. Comme il s'agit de sujets avancés en âge, le cytoplasma apparaît, en général, porteur d'une vésicule chargée de lipochrome ; de ce fait, le noyau se trouve excentré. Les prolongements dendritiques se montrent remarquables par leurs dimensions exagérées et leurs excessives ramifications. Quant au noyau, ses contours sont nets, son nucléole bien

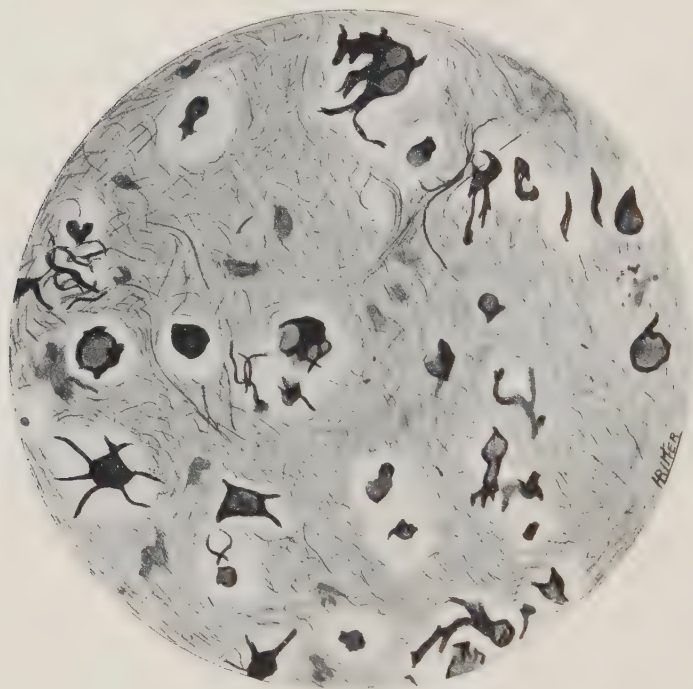


FIG. 98. — Hypertrophie des cellules olivaires ; prolifération monstrueuse des astrocytes ; épaissement des dendrites. (Reumont modifié par Trelles).

centré et fortement coloré (voir fig. 97). Parfois, nous avons constaté la présence de cellules pourvues d'un double noyau, les deux masses nucléaires demeurant accolées par un de leurs pôles.

c) *Méthodes d'imprégnations argentiques* (R. y Cajal, Bielschowsky, Reumont-Trelles). — A l'aide de ces techniques, la modification cellulaire apparaît en pleine lumière. L'hypertrophie cytoplasmique et dendritique se montre véritablement monstrueuse. Mais le fait le plus caractéristique

tient dans l'étirement de ce cytoplasme qui prend des formes les plus bizarres et les plus étranges (v. fig. 98, 99, 100). Il semble s'allonger, s'étendre en appendices irréguliers et capricieux. Parfois, ce sont des bulbes, des renflements pyriformes, d'autres fois des troncs irrégulièrement contournés qui accidentent les contours du corps cellulaire dont ils émanent et dont ils divergent pour se perdre dans diverses directions au sein de la masse olivaire.

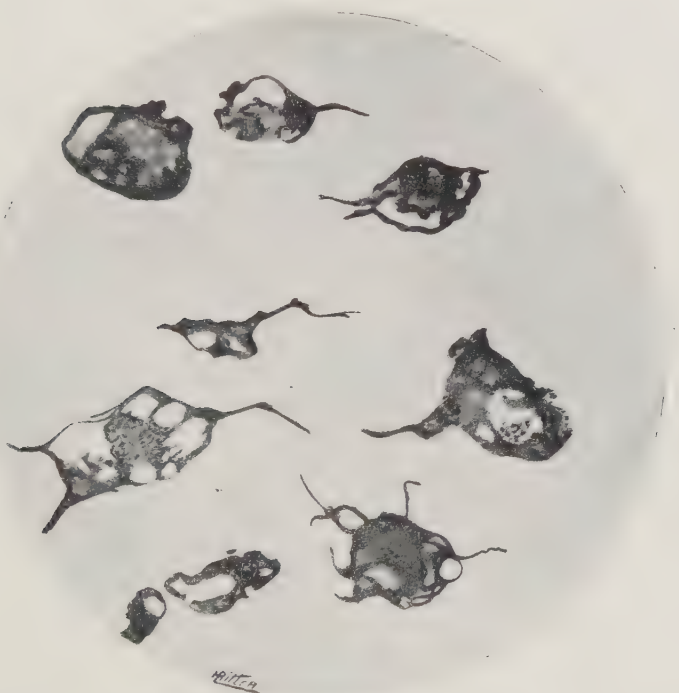


FIG. 99. — Cellules hypertrophiées et en dégénération vacuolaire au stade terminal. (Méthode de Trelles).

L'on observe également la formation d'expansions rameuses, du bois de cerf, dont les extrémités se renflent en masses ou en appendices pyriformes.

Une des particularités des plus singulières et des plus frappantes de cette hypertrophie tient dans l'extraordinaire végétation des dendrites. Ces émanations du cytoplasme, très fortement imprégnées par l'argent, s'étirent, divergent, se replient capricieusement avant de se confondre dans la masse des fibres nerveuses de l'olive. Cytoplasma et prolon-

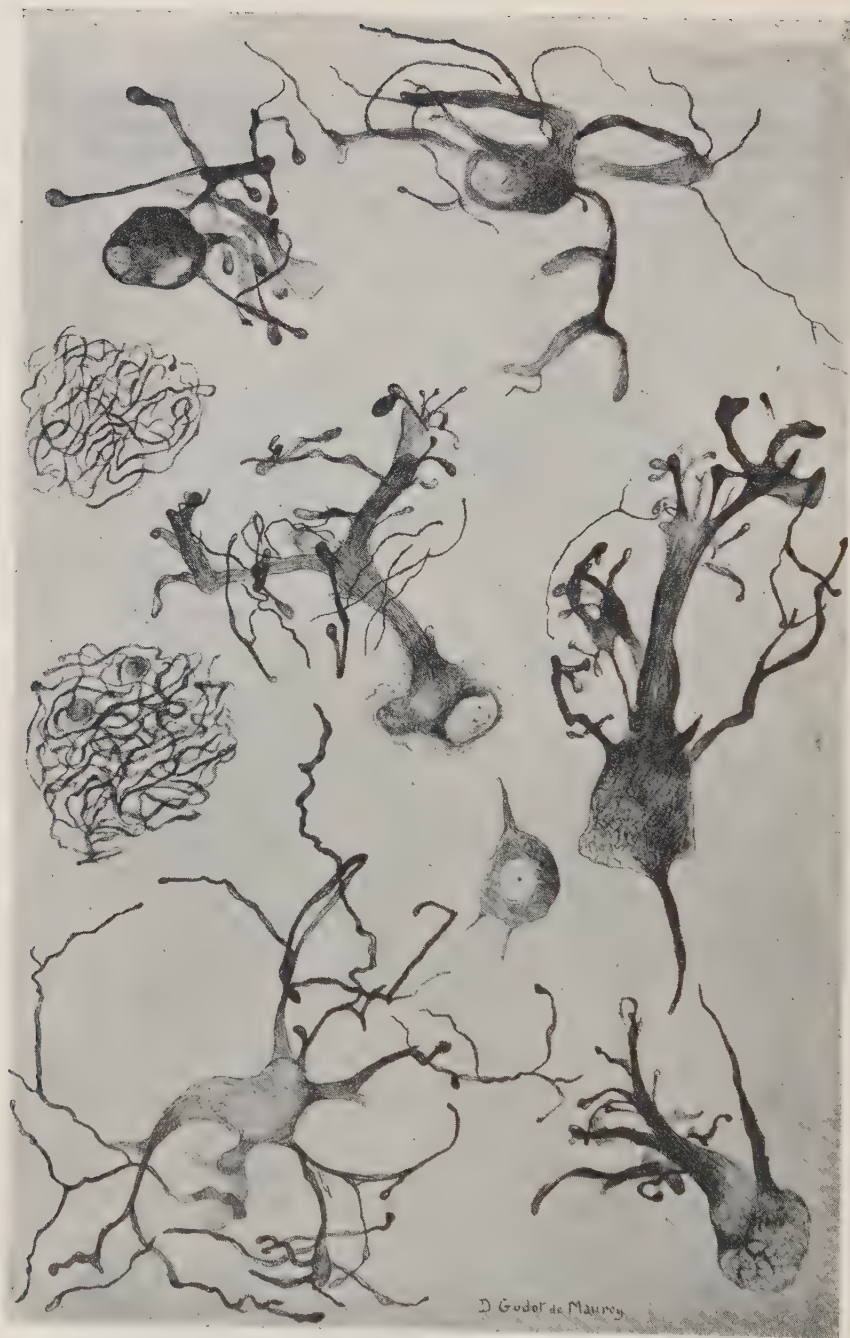


FIG. 100. — *L'Hypertrophie des cellules olivaires* (Lhermitte et Trelles). Plusieurs types hypertrophiques. A gauche, deux pelotons résiduels. En bas et à droite, une cellule olivaire normale comme terme de comparaison.

gements dendritiques sont pourvus d'un fin réseau de neurofibrilles.

Dans certains éléments les expansions dendritiques s'insèrent par un pied effilé sur le protoplasma puis, après s'être longuement étirées, s'épanouissent en bourgeonnements pyri-formes démesurément grossis.

Pour ce qui est du cylindre-axe on observe, comme pour les dendrites, sa végétation irrégulière, capricieuse, mais parfois aussi ordonnée autour d'un centre : la cellule nerveuse ou son résidu atrophié.

Ces formations dendritiques et cylindre-axiles qui s'enroulent se replient d'une manière qui défie toute description, ne peuvent être bien appréciées et saisies que sur des coupes relativement épaisses, en raison des différents plans qu'elles ont à traverser.

Ainsi que nous venons de le dire, certains éléments nerveux de l'olive ne sont pas augmentés de volume, mais atrophiés et parfois réduits à une masse minuscule. Il s'agit ici d'une formation très spéciale : le nodule cylindre-axile résiduel. Ici l'imprégnation argentique dessine un véritable peloton cylindre-axile formé d'une fibre onduleuse repliée sur elle-même et enveloppant une ou deux masses argento-philes qui représentent les résidus des noyaux et du cytoplasme. Cette constatation est d'importance puisque nous sommes, par elle, avertis qu'en même temps que s'établit l'hypertrophie olivaire, se déroule un processus d'atrophie cellulaire.

Evolution de la lésion. — Ainsi que nous l'avons indiqué, les cellules nerveuses de l'olive ne se présentent pas sous le même aspect ; si la plupart sont augmentées de volume, d'autres apparaissent atrophiées, ou réduites à des amas informes que caractérise seulement l'enveloppe cylindraxile en pelote. Cette diversité morphologique impose l'idée d'un processus évolutif, lequel d'ailleurs est aisé à reconstituer. Les premiers stades du processus se spécifient par l'hypertrophie simple de la cellule, puis, plus tard, apparaissent les végétations monstrueuses des dendrites et des cylindraxes ; le noyau se déplace et peut arriver à se diviser pour former une cellule bi-nucléée. Enfin, à une période plus avancée, le cytoplasme pâlit, les neurofibrilles deviennent moins visibles, le cytoplasme se réduit, s'amenuise, dégénère et

disparaît presque complètement. Seul, reste comme témoin du processus morbide éteint la végétation cylindraxile et dendritique plus résistante, véritable squelette inanimé.

Les processus de régénérescence. — Les lésions atteignant les éléments nerveux de l'encéphale ne sont, pour ainsi dire, jamais suivis de processus de régénération nerveuse. Dans deux de nos cas (obs. IX et XL), nous avons observé pourtant l'existence de fascicules de fibres en voie de régénérescence et même de véritables névromes de régénérescence au centre d'anciens foyers malaciques. Il s'agit dans les deux cas d'un ramollissement de la calotte cicatrisée. Au centre d'un tissu vasculo-conjonctif, on aperçoit des fascicules myélinisés tourbillonnants, formant parfois de véritables névromes. Lorsqu'on suit ces faisceaux en coupes sériees, on constate qu'ils se détachent du pédoncule cérébelleux supérieur et d'autres du ruban de Reil.

CHAPITRE XI

Confrontation des données cliniques et anatomiques

La disposition des faisceaux dans la protubérance explique si clairement le développement des symptômes que font éclore les foyers destructifs vasculaires que nous nous en voudrions d'insister. Les troubles paralytiques si intenses que provoquent des pertes de substance relativement faibles trouvent leur raison dans le groupement serré des fibres cortico-spinales dans l'étage antérieur du pont ; il en va de même pour ce qui est des troubles de la coordination liés à l'atteinte des pédoncules cérébelleux moyens ; de toute évidence, les phénomènes sensitifs sont à rapporter à la lésion, généralement très incomplète, du Ruban de Reil médian ; enfin, les troubles de la motricité oculaire trouvent leur raison, soit dans l'atteinte des fibres du *pes lemniscus profundus*, soit dans celle de la bandelette longitudinale postérieure.

Il est cependant un point qui a retenu notre attention, c'est la prédominance fréquente de la paralysie des membres inférieurs et la survenance possible d'une paraplégie absolument pure. A notre avis, cette

éventualité ne peut être réalisée que par la systématisation topographique des fibres cortico-spinales. Ainsi que nous l'avons montré, dans le cas que nous avons étudié avec M. Lhermitte, la destruction atteignait exclusivement la partie dorsale de la voie pyramidale pontique ; de tels cas donnent donc à penser qu'au moins, chez certains sujets, les fibres destinées à l'innervation des membres inférieurs occupent, dans le pont, une position dorsale par rapport à celles qui sont propres aux membres supérieurs.

Ceci étant dit, nous devons aborder maintenant le problème de la *topographie vasculaire*, lequel a été exposé déjà par Ch. Foix et Hillemand, Mac Donald Critchley et Paul Schuster.

De nos observations personnelles, il appert que l'oblitération d'une ou de plusieurs artères paramédianes homolatérales détermine un ramollissement de tout l'étage antérieur de la protubérance, ménageant le Ruban de Reil médian, la masse du pédoncule cérébelleux moyen, la calotte pontique. Lorsque la thrombose paramédiane est bilatérale, elle entraîne la formation de foyers nécrobiotiques plus ou moins étendus en hauteur, foyers dont les expressions cliniques sont la paraplégie avec syndrome pseudo-bulbaire, l'hémiplégie double (Carneros), la triplégie (Barré). Ainsi que l'ont montré Foix et Hillemand, le territoire irrigué par les circonférentielles courtes s'avance dans la calotte pontique et comprend le secteur externe du Ruban de Reil. De cette disposition, il résulte que le tableau clinique réalisé par la thrombose de ces artères apparaît nettement différent des précédents. Comme le montrent les observations de Dimitri et une des nôtres (obs. XVII et XVIII), les phénomènes de déficit moteur se doublent de perturbations sensitives subjectives et objectives dont l'intensité peut être telle qu'elle a conduit à porter le diagnostic erroné de syndrome thalamique.

Un dernier fait, celui-ci négatif, mérite d'être retenu :

dans aucune de nos observations de ramollissement circonscrit au pied de la protubérance, pas plus que dans aucune de celles que nous avons trouvées dans la littérature, il n'a été observé de myoclonies vélo-palatines ou autres. Cette constatation confirme la thèse selon laquelle les myoclonies exigent, pour leur réalisation, l'atteinte du système olivaire : olives et surtout faisceau central de la calotte.

Les faits que nous venons de rapporter sont assurément très loin d'épuiser la riche phénoménologie des lésions protubérantielles de l'artério-sclérose ; nous ne nous flattons nullement d'avoir fait œuvre complète. Tout notre effort a été de faire voir que, non seulement chez le vieillard et l'artério-scléreux atteints d'un syndrome encéphalique, on doit penser à la possibilité d'un foyer protubérantiel, mais encore de rendre, en serrant d'aussi près que possible ses contours, la physionomie clinique multiple des destructions pontiques d'origine vasculaire dont, en dernière analyse, l'hémiplégie, la paraplégie, le syndrome pseudo-bulbaire et les syndromes de la calotte nous apparaissent les éléments fondamentaux.

CONCLUSIONS

1° L'examen des 27 cas anatomo-cliniques nous a montré que la symptomatologie des ramollissements protubérantiels s'éloigne des syndromes classiques de Millard-Gubler, Raymond-Cestan, Foville. La raison de cette différence réside dans la vascularisation indépendante du pied et de la calotte.

2° Au point de vue vasculaire, il faut distinguer :

dans le pied : le territoire paramédian et le territoire latéral ou des circonférentielles courtes ;

dans la calotte : le territoire des circonférentielles longues et le territoire des circonférentielles courtes.

3° Les syndromes dus à l'oblitération d'une artère protubérantielle varient suivant que l'occlusion est *proximale*, c'est-à-dire lorsque l'obstacle siège près de l'origine de l'artère, ou *distale*, lorsque l'obstacle siège loin de son origine.

4° Il y a plusieurs types anatomo-cliniques de ramollissements pontiques. Les plus fréquents sont ceux qui frappent le pied. Ceux de la calotte sont plus rares.

5° Parmi les ramollissements du pied protubérantiel, trois variétés anatomo-cliniques sont à distinguer :

Le *ramollissement paramédian* :

total, il se traduit par une hémiplégie de type pseudo-capsulaire ;

double et distal, ce ramollissement donne lieu à une paraplégie de type myélopathique.

Le *ramollissement d'une circonférentielle courte* donne lieu à une hémianesthésie dissociée de type syringomyélique, accompagnée d'une hémiparésie rapidement régressive. Très exceptionnellement, il se traduit par « l'hémiplégie cérébelleuse » de Pierre Marie et Foix.

Les *ramollissements mixtes et bilatéraux* de ces territoires font éclore une paralysie pseudo-bulbaire. Celle-ci peut revêtir deux aspects : la forme banale et la forme *ponto-cérébelleuse* de Lhermitte et Cuel.

6° Les *ramollissements de la calotte* peuvent revêtir également plusieurs aspects :

Le *ramollissement total*, le plus souvent par occlusion des branches pontiques de la cérébelleuse supérieure, se traduit du côté de la lésion par un hémisyndrome cérébelleux et une paralysie du regard latéral, du côté opposé par une hémianesthésie totale ou dissociée à type syringomyélique, à laquelle peut se joindre le nystagmus du voile.

Les *ramollissements partiels* donnent lieu, suivant le territoire atteint, soit à une hémianesthésie totale ou dissociée, soit à une paralysie du regard latéral, soit à un syndrome de myoclonies vélo-pharyngolaryngo-diaphragmatiques. Enfin, la lésion d'un nerf protubérantiel peut se surajouter à ces syndromes.

Vu : le Président de la thèse,
H. CLAUDE.

Vu : le Doyen,
G. ROUSSY.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLETY.

Bibliographie

- ALAJOUANINE (Th.). — I) Sur un type de paraplégie en flexion d'origine cérébrale avec exagération de l'automatisme médullaire. *Thèse Paris*, 1925. Doin, édit.
- II) La paraplégie en flexion terminale des pseudo-bulbaires. *Paris Méd.*, 20 oct. 1926, 266-276.
- ALAJOUANINE et THUREL. — Paralyse des mouv. associés des globes oculaires. *Rev. N.*, 1931, 1, 125-170.
- ALEXANDER. — Haemorrhage into the *Pons Varoli*. *Lancet*, 22 mai 1875, p. 722.
- ALEZAI et D'ASTROS. — La circulation artérielle du pédoncule cérébral. *Journ. d'Anat.*, 28, 519, 1892.
- ALQUIER. — Volumineux tubercule caséifié de la calotte protubérantielle. Etude anatomo-clinique. *Rev. Neur.*, 1906, p. 407.
- A.-G. ANDERSON, LOCKHART et SOUTER. — Lateral syndrome of medulla; occlusion of post. inf. cereb. artery; vascular lesions of hindbrain. *Brain*, 54, 460, 9 déc. 1931.
- ANDRÉ-THOMAS. — I) L'évolution des troubles de la sensibilité et de la motilité dans un cas de syndrome protubérantiel. *Encéph.*, XVII, 20 à 31, 1922.
- II) Recherches sur le faisceau longitudinal postérieur et la substance réticulée bulbo-protubérantielle, le faisceau central de la calotte et le faisceau d'Helweg. *Rev. Neurol.*, 1903, p. 94-96.
- III) La paralysie horizontale du regard, les voies oculomotrices. *Rev. Oto-Neuro-Ophth.*, vol. I, p. 241-270, 1924.
- ANDRÉ-THOMAS et R. AMYOT. — Syndrome protubérantiel postérieur direct. (Paral. VI et VII; hémisynonyme cérébelleux. Paralyse lat. du regard. Asynergie motrice de la tête et des yeux). *Rev. Neur.*, 1929, II, p. 567.
- ANDRÉ-THOMAS et Mme LONG-LANDRY. — Syndrome myoclonique associé à un syndrome humoral de la syphilis. Deux types de clonies. *Rev. Neurol.*, 1924, I, 370-373.
- ANGELA. — Le rire et le pleurer spasmodiques dans les lésions d'origine vasculaire. *Rev. Neurol.*, 1916.
- D'ANGELIS. — Contribution anatomo-clinique à l'étude de l'hémorragie bulbo-protubérantielle et cérébelleuse. *Riv. di Neurol.*, an II, fasc. 6, p. 475-502, décembre 1929.

G. AYALA. — Maladies du bulbe, du pont, du cervelet, du mésencéphale. 1 vol. 412 pages. *Minerva Medica*, édit. Turin, 1932.

★

BABINSKI. — Hémiasynergie et hémitemblement d'origine cérébello-protubérantielle. *Rev. N.*, 1901, p. 260 et 422.

BABINSKI et JUMENTIÉ. — Syndrome cérébelleux unilatéral. *Rev. Neurol.*, 1911, p. 155.

BABONNEIX et R. VOISIN. — Un cas de lésion bulbo-protubérantielle. *Rev. Neur.*, 1908, p. 253.

BAGINSKI. — Ueber Nystagmus der Stimmbänder mit Demonstration. *Berliner klinische Wochenschrift*, 1891, n° 50, p. 1175-1177.

J.-A. BARRÉ. — Troubles pyramidaux à prédominance crurale dans certaines lésions protubérantielles ou bulbaires. *Soc. de Méd. du Bas-Rhin*, 23 févr. 1929.

BARRÉ et ALFANDARY. — Étude anat. clin. d'un cas de ramollissement circonscrit bulbaire. *Rev. O.-N.-O.*, VI, mai 1928, 353-68.

BARRÉ, DRAGANESCO et LIÉOU. — Nystagmus bilatéral spontané. Myoclonies rythmées vélo-pharyngées, sus-thyroïdiennes et diaphragmatiques. Hémiparésie gauche et tremblement brachial gauche. Parésie faciale bilatérale. *Rev. d'Oto-Neuro-Ophthalmol.*, 1926, N° 10, 749-757.

J. BAYLAC. — Syndrome protub. inférieur. *Arch. Méd. de Toulouse*, nov. 1903. *R. N.*, 1904, p. 441.

BELCINGATEANU et A. ASLAN. — Syndrome protubérantiel par artérite syphilitique. *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôp. de Bucarest*, année 1923, p. 210. *Zentralbl.*, 37, p. 194, 1924.

BELLONI et POPPI. — A proposito della patogenesi delle nistagmo-palato-laringeo. *Riv. di Patol. Nerv. e Ment.*, 1928, février, p. 948 à 949.

L. BENEDEK et E. DE THURZO. — Sur le Blepharonystagmus. *Rev. Neurol.*, 1930, II, 327-334.

E. BENVENUTI. — Sur la Pathologie de la Protubérance. *Annali di Neurologia*, fasc. 2, p. 97. In *Rev. Neur.*, 1901, p. 1167.

BERGMARK (G.). — Sensory disturbances from lesions in the oblongata and the Pons. Analyse in *Zentralbl. f. g. N.P.*, 30, p. 313, 1922.

I. BERTRAND et DECOURT. — Dégénérescence aiguë du complexe olivaire néo-cérébelleux secondaire au typhus exanthématique. *Rev. Neurol.*, 1929, t. I, p. 1225 à 1230.

BESTA. — Tumeur hémiprotubérantielle avec hémiplégie contralatérale (totale). *Riv. de Freniatria*, sept. 1903, p. 602-610.

BIEMOND (A.). — Die Projektion der Brücke auf das Kleinhirn. *Proc. Roy. Acad. Amsterd.*, 34, 1196-1200, 1931. Analyse in *Zentralblatt f. d. ges. N. Psych.*, 65, p. 6, 1933.

BISWANGER (O.). — Zur Klinik und pathologischen Anatomie der arteriosklerotischen Hirnerkrankungen. *Vortrag. Halle*, 1908, *Zbl. Nervenheilk.*, 1908, p. 1097.

- BOAS and KRAUSS. — Ponto-bulbar crises associated with sialorrhea in syphil. of the nervous system. *J. Neurol. et Psychopath.*, III, 329. 1923. In *Arch. N. and Psy.*, X, 109, 1923.
- VAN BOGAERT. — Syndrome de la calotte protubérantielle avec myoclonies et troubles du sommeil. *Rev. Neurol.*, 1926, tome I, p. 977.
- VAN BOGAERT. — Contribution à l'étude des myoclonies, des troubles psychomoteurs et des troubles du sommeil par lésions en foyer du tronc cérébral. *Rev. Neurol.*, 1925, II, p. 189-201.
- VAN BOGAERT et BERTRAND. — I) Sur les myoclonies associées synchrones et rythmiques par lésions en foyer du tronc cérébral. *Rev. Neur.*, 1928, I, 203-214.
II) La rigidité tardive dans les formes ponto-cérébelleuses de la paralysie pseudo-bulbaire. *Rev. Neur.*, 1930, II, 617-631.
- VAN BOGAERT et I. BERTRAND. — I) Sur une forme hyperspasmotique de l'atrophie cérébelleuse tardive. *Rev. Neurol.*, 1932, II, p. 55-65.
II) Etude anatomo-clinique d'un syndrome alterne du noyau rouge avec mouvements involontaires rythmés de l'hémiface et de l'avant-bras. *Rev. Neur.*, 1932, I, p. 38-45.
- VAN BOGAERT et HELSMORTEL (junior). — Un cas de myoclonies rythmées vélo-palato-laryngées au cours d'un syndrome de Millard-Gubler-Foville. *Annales des Mal. de l'or.*, 1926, p. 39-44.
- BÖHME (A.) und WEILAND. — Einige Beobachtungen über die Magnuschen Halshund Labyrinthreflex beim Menschen. *Zeitsch. ges. Neurol.-Psych.*, 44, p. 94, 1918.
- BÖHNE (C.). — I) Ueber die arterielle Blutversorgung der Medulla oblongata. *Zeit. Anat.*, 84.
II) Ueber die arterielle Blutversorgung des Pons. *Z. Anat.*, 84, H. 3, 777-86 (1927).
- J. BOLLACK. — Syndrome de la partie inf. de la calotte protubérantielle. *Rev. Neur.*, 1924, tome I, p. 336.
- H. BOUTTIER. — Les troubles de la sensibilité d'origine cérébrale. In *Traité de Path. Méd. et de Thérap. appliquée*, vol. XI, tome II, page 605.
- BRAHIC et ESMENARD. — Quadriplégie par lésion pédonculo-protubérantielle. Comité méd. des Bouches-du-Rhône, 9 mars 1923, in *Marseille méd.*, p. 772-773.
- BRAULT et Cl. VINCENT. — Syndrome protub. (Hémi-anesth. dissociée ; hémi-ataxie controlat. ; paral. des mouvements de latéralité des yeux). *R. N.*, 1912, II, p. 1.
- L.-E. BREGMAN. — Tumeur de la protubérance à forme de diplégie cérébrale. Soc. de Neurol. de Varsovie, 13 juin 1927. *Rev. Neurol.*, 1927, tome II, p. 189.
- BREGMAN (L.-E.). — Ein Beitrag zur Symptomatologie der Heiderkrankungen in der Brücke. *Zentralbl. f. d. g. N.*, 43, p. 683, 1926.

- BRODIN et DELAPORTE. — Syndrome protubérantiel. Hémiplégie pyramidale et sensitive croisée. Hémip. cérébel. homolatérale. *R. Neur.*, 1929, II, p. 699-701.
- B. BROUWER. — Hypoplasia ponto-neocerebellaris. *Psych. en Neurol. Bladen.*, vol. 28, p. 461 à 469, 1924.
- BRUCKE (K.). — Hirnstamm blutungen bei perniziösen Anemia. *München. Med. Wochens.*, feb. 1927.
- R. BRUN. — Ein Fall von doppelseitigen symetrischen Erweichungszysten im verlängerten Mark nebst einem im Kleinhirn. *Arbeiten aus der Hirnanatomischen Institute (Von Monakow)*, 1912, p. 275 à 400.
- BRUNIER (Hans). — Ergebnisse der klinischen Funktions. des Ohres bei Erkrankungen der Oblongata und des Kleinhirns. *Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych.*, 44, p. 1-55, 1926.
- BUSCAINO (V.-M.). — I) Ricerche sulla genesi delle ipertonie precoci e dei riflessi di Magnus, de Kleyn, dal collo sugli arti, nell'uomo. *Riv. di Patol. Nerv. e Ment.*, XXXVI, fasc. 2, p. 335-383, 1930.
- II) Ipertonie da scerebrazione e riflessi tonici dal collo durante il coma apopletico. *Riv. Patol. Nerv. Ment.*, 33, p. 106, 1928.
- BYRON-BRAMWELL. — Notable case of hemorrhage into Pons-Varoli and Medulla. *Edimb. Med. Jour.*, févr. 1909.
- **
- S. RAMON Y CAJAL. — Degeneration and Regeneration of the Nervous System, 2 vol., 768 p. *Oxford University Press*, 1928.
- CALLIGARIS. — I nuovi tipi di anestesia nelle lesione corticale e pontine. *Riv. Ital. di Neuropatol. psych. et electroterap.*, 14, fasc. 3, p. 134 à 143, 1922. *Analyse in Z. f. g. N. P.*, 27, p. 4, 1922.
- H. CAMPBELL THOMSON. — Un cas de thrombose protubérantielle déterminant l'anesthésie du trijumeau et hémi-anesthésie du même côté. *Royal soc. of Med. of London*, mars 1910.
- CARNCROSS (H.). — Bilateral supranuclear palsy of the upper facial Distribution. *Journ. of Nerv. Ment. Dis.*, 39, p. 289 à 305, 1912.
- F. DE CASTRO. — Estudio sobre los ganglios sensitivos del hombre en estado normal y patológico. Formas celulares típicas y atípicas. *Trab. del Lab. d'investig. Biol. Univ. de Madrid*, vol. XIX, p. 241 à 340, 1921.
- CATOLA. — Etude clinique et anatomique sur les lacunes de désintégration. *Rev. de Méd.*, 1904.
- CAVATORI PIETRO. — *Studio morfologico delle arterie della base del encephalo*, 1 vol., 84 p. *Operal*, édit., Milan, 1928.
- CERISE (L.) et THUREL (R.). — L'anesthésie pathologique de la cornée. *Rapport à la Réunion annuelle de la Soc. d'Ophthalmologie*, nov. 1931.

- CLAUDE (H.). — *Précis des Maladies du Système Nerveux*, 2^e édit., Baillière, Paris, 1932.
- CLAUDE et LEJONNE. — Hémianesthésie alterne dissociée à type syringomyélique par hémorragie protubérantielle. *Rev. Neurol.*, 1911, VI, p. 15.
- H. CLAUDE, SCHAEFFER et DE MASSARY. — Syndrome protubérantiel supérieur de la région de la calotte. *Rev. Neurol.*, 1921, p. 73.
- CLAUDE et LÉVY-VALENSI. — *Maladies du cervelet et de l'isthme de l'encéphale*, 1 vol., 439 p., Baillière et fils, Paris, 1922.
- CLERC. — Hémorragie de la Protubérance. *Soc. Anat.*, 25 nov. 1898, p. 683.
- Martin COHN. — Ueber Ponsblutungen. *Arch. für Psych.*, XXXIV, p. 616, fasc. II, 1901.
- COLIN et CÉNAC. — Hémiparésie alterne et syndrome pseudo-bulbaire. *Bull. de la Soc. clin. de Méd. ment.*, déc. 1923, p. 294.
- CORNIL et MOSINGER. — Syndrome cérébello-pyramidal avec paralysie pseudo-bulbaire avec troubles végétatifs. *Rev. Neurol.*, 1932, I, 1452-1458.
- COMTE (A.). — I) Les paralysies pseudo-bulbaires, 1 vol., p. 240. *Thèse de Paris*, 1900.
- II) Les paralysies pseudo-bulbaires, in *Nouveau Traité de Méd.* (Roger-Widal-Teissier), vol. XIX, Masson, 1925.
- CONSTANTIN. — Syphilis cérébrale précoce ; artérite du tronc basilaire et foyer de ramollissement protubérantiel, guérison. Artérite de la sylvienne, mort. *Bull. de la Soc. franç. de dermat. et syphil.*, 1907, séance du 6 décembre.
- Macdonald CRITCHLEY. — Beiträge zur Anatomie der Arteria Cerebelli superior. *Zeitsch. f. d. ges. Neurol. u. Psych.*, 144, p. 681 à 689, 1933.
- CROUZON, DEREUX et KENZINGER. — Paralysie pseudo-bulbaire d'origine protubérantielle. *Rev. Neurol.*, 1925, t. II, p. 747.
- CUTLER (O. I.). — Relation of arteriosclerosis of cerebral vessels to hypertension ; distribution of arteries supplying Pons and Medulla. *Arch. Path.*, 365-379, March. 1928.

**

- DACKAN (R.). — Ueber halseitige Atemstörung bei pontiner Hemiplegie. *Dtsch. Med. Woch.*, 47, 1549-1550, 1921. Analyse in *Z. f. g. N. P.*, 28, p. 201, 1922.
- DANA. — De la paralysie bulbaire aiguë causée par hémorragie ou ramollissement de la protubérance. *Medical Record*, 5 sept. 1903. In *R. N.*, 1904, p. 438.
- DAVIS (Th.). — Bilateral pontine thrombosis. *Med. Clin. of North. Amer.*, VIII, 385 à 392, 1924. In *Zentralblatt*, 39, p. 235, 1925.
- J. et A. DÉJÉRINE. — I) *Anatomie des centres nerveux*, 2 vol., Rueff, édit., Paris, 1901.
- II) *Sémiologie des affections du système nerveux*, 1 vol., 1219 p., Masson, édit., Paris, 1926.

- Mme A. DÉJERINE et J. JUMENTIÉ. — Contribution à l'étude des fibres aberrantes de la voie pédonculaire dans son trajet pontin. *Rev. Neurol.*, 1910, 30 oct., p. 60.
- Th. DILLER. — Hémorragie mortelle de la protubérance. *Amer. Jour. of the Med. Sc.*, mars 1908, p. 408. In *Rev. Neurol.*, 1908, p. 661.
- DIMITRI. — Hemiplegia dolorosa y hemianalgésia por lesión protuberancial en un tabético. *Archivos Argent. de Neur.*, VII, p. 57 à 71, 1932.
- DIMITRI y GOMES VEIGA. — Manifestaciones laringeas y acusticas en los sindromes bulbo-pontinos. *Anal. Méd.*, II, mars 1932, p. 125-136.
- DUHOT. — Syndrome de l'artère cérébelleuse inférieure. *Presse Méd.*, 27 mars 1920.
- DUHOT et PARENT. — Syndrome protubérantiel très limité. *Soc. Méd. Hôp.*, t. 39, p. 172, 1923.
- H. DUFOUR. — Paralyse pseudo-bulbaire constituée en l'espace de 8 h. par deux ictus chez un jeune homme de 28 ans. *R. N.*, 1902, p. 1069.

★★

- EISENLOR. — Ueber akute Bulbar und Ponsaffektionen. *Arch. f. Psych.*, 1879, Bd X, p. 531.
- ERNST. — Ein Fall von rhythmischen, kontinuierlichen Krämpfen der Schling- und Respirationsmuskulatur auf der Basis einer funktionellen Neurose (traumatische Neurose). *Neurologisches Centralblatt*, 1907, Bd XXVI, p. 954-958.
- EUZIÈRE et GUIRAUD. — Hémorragie de la Protubérance. *Montpellier médical*, 7 juin 1908.

★★

- FISHER. — Isolated loss of Mimic, Phonation, Articulation, Mastication and Deglutition with Retention of Voluntary Innervation of the oral muscle Complex. *Klin. Med.*, 17 janv. 1921.
- FERRAND. — Essai sur l'hémiplégie des vieillards. *Thèse de Paris*, 1902.
- FOIX et LEY. — Contribution à l'étude du ramollissement cérébral. *Journ. de Neurol.*, 1927.
- Ch. FOIX et BOUTTIER. — Quelques formes anatomo-cliniques de la syphilis bulbo-ponto-pédonculaire. *Rev. Neurol.*, 1920, p. 650.
- Ch. FOIX et CHAVANY. — Dégénération des Olives Bulbaires. *Rev. Neurol.*, 1925, t. II, p. 76.
- Ch. FOIX et P. HILLEMAND. — I) Contribution à l'étude des ramollissements protubérantiels. *Rev. de Méd.*, 1926, pp. 289-306.
- II) Les artères du tronc encéphalique. *Rev. Neurol.*, 1925, tome II, p. 705.
- III) Troubles sensitifs dissociés à topographie radriculaire par lésion protubérantielle probable. *R. N.*, II, 509-510, 1924.

- FOIX, HILLEMENT et LEY. — Le ramollissement cérébral. Etiologie. Pathogénie. *Soc. Méd. des Hôp.*, 189-199, févr. 17, 1927.
- Ch. FOIX, CHAVANY et HILLEMENT. — Le syndrome myoclonique de la calotte. *Rev. Neurol.*, 1926, tome I, p. 942.
- FOIX et HILLEMENT. — I) Syndrome de Foville avec hémiparésie, héli-tremblement et héli-asynergie. Lésions probables de la calotte protubérantielle. *Rev. de Neurol.*, 1924, tome I, p. 588.
- II) Note sur la disposition générale des artères de l'axe encéphalique. *Bull. Soc. de Biol.*, 92, I, 31-33, 1925.
- III) Irrigation de la protubérance. *Bull. Soc. de Biol.*, 92, 35-36, 1925.
- Ch. FOIX, P. HILLEMENT et I. SCHALIT. — Le syndrome latéral du bulbe et l'irrigation du bulbe supérieur. — L'artère de la fossette latérale du bulbe. Le syndrome dit de la cérébelleuse inférieure. Territoire de ces artères. *Rev. Neurol.*, 1925, I, p. 160 à 180.
- FOIX et NICOLESCO. — Contribution à l'étude des grands syndromes de désintégration sénile cérébro-mésencéphalique. *Presse Méd.*, 1923, p. 957-963.
- FULTON. — *Muscular contraction and the reflex control of the movement*, 1 vol. 644 p., Baillière, Tindall and Cox, édit., Londres, 1926.
- H. FRANÇAIS et R. JACQUES. — Etude anat. clin. d'un cas de ramol. bulbo-protub. *Rev. Neurol.*, 1908, p. 521.
- FISCHER (O.). — Ein neuer cerebraler symptomten Komplex (isolierter Ausfall der Mimik, Phonation, Artikulation und Deglutition bei erhaltener willkürlicher Innervation des oralen Muskel komplexes). *Zentralblatt*, 25, p. 59, 1921.
- FREEMAN (Walter). — Paralysis of associated movements of the eyes. A symptom of intrapontile lesion. *Arch. of Neurol. a. Psych.*, VII, 454 à 487, 1922.
- FREEMAN (Walter). — The columnar arrangement of the Primary afferent centers in the *Brain Stem of Man*. *Folia Neuropath. Estoniana*, vol. III et IV, p. 27 à 98, 1925.
- W. FREEMAN. — Palatal myoclonus. Report of two cases with necropsy. *Arch. of Neurol. a. Psy.*, 29, 742-755, April, 1933.
- FREYSTADTL. — *Kontinuierliche rhythmische Krämpfe der gesamten Schlingmuskulatur in Kehlkopf und Rachen in ihren Beziehungen zu den Erkrankungen des Zentralnervensystems*, 1 vol., Karger, édit., Berlin, 1928.
- FROMENT-DECHAUME-COLRAT. — Deux observations anatomo-cliniques de paralysie des mouvements associés de latéralité des yeux. Congrès O.N.O., juin 1930. *Rev. Neurol.*, 1930, II, p. 342.

✱✱

- Jean GALLET. — Le syndrome myoclonique de la calotte protubérantielle. *Thèse de Paris*, 1927.
- GANS. — Degeneratie der beide oliven als-anatomisch substraat bey myoclonie. *Psych. und Neurol. Bladen*, 1926.

- GARBINI et ROSSI. — Paralyse pseudo-bulbaire à forme cérébelleuse. *Rev. Neurol.*, 1911, p. 382.
- GARCIN et LAPLANE. — Phénomène de Magnus et de Kleyn transitoire du côté malade chez une hémiplegique. Myoclonies rythmées interparoxystiques. *Revue Neurol.*, 1932, I, 1345-1347.
- GASPERINI. — Hémorragie de la Protubérance (syndromes pontins inf.). *Riforma Medica*, N^{os} 32 et 33, 1912, 10 et 17 août, p. 880.
- GEE S. and TOOTH. — Hemorrhage into the pons, secondary lesions of longitudinal fasciculus and flocculus cerebelli. *Brain*, XXI, 1 à 19, 1898.
- VAN GEUCHTEN (P.). — I) Recherches expérimentales sur les terminaisons du VIII et sur les voies vestibulaires centrales. *Rev. Oto-Neur.-Ophth.*, p. 777, 1927.
 II) Les voies nerveuses du nystagmus. *Rev. Neurol.*, 1928, I, 849.
 III) Un cas de paralysie latérale du regard par lésion protubérantielle. Contribution à l'étude des voies oculogyres. Congrès Oto-Neuro-Ophth. (Bruxelles, juin 1930). In *Rev. Neur.*, 1930, II, p. 341-342.
- A. R. GERBER. — Medullary and Pontile Syndromes. *J. Nerv. Ment. Diseases*, 66, 355-80, oct. 1927.
- DE GIACOMO. — Type très rare de paralysie alterne inférieure. *Rivista di Patol. Nervosa et Mentali*, VIII^e Année, vol. XXXV, fasc. 2, p. 1, 10 avril 1930.
- A. GILPIN. — Palatal Nystagmus. *Proceeding of the Royal Society of Med.*, 1931, XXXIV, N^o 2, section of Neurology, pp. 14 et 15.
- V. M. GODINOV. — The arterial system of the Brain. *Amer. Jour. physic. Anthropol.*, 13, p. 359, 1929.
- GOURIOU. — Ramollissement de la protubérance annulaire d'origine tuberculeuse probable. *Arch. de Méd. et Pharm. Mil.*, 120, 446-51, juill. 1930.
- GRAHAM. — Traumatic lesion of the Pons Varoli. *Brit. Med. Jour.*, 18 juin 1898, p. 1584.
- GUBLER. — I) De l'hémiplegie alterne envisagée comme signe de lésion de la protubérance annulaire. *Gaz. Hebd. Méd. et Chir.*, 26 oct. et 7 nov. 1856.
 II) Mémoire sur les paralysies alternes en général. *Gaz. Hebd. de Méd. et de Chir.*, 1859.
- G. GUILLAIN. — I) Pathologie de la protubérance annulaire. In *Traité de Médecine (Bouchard-Brissaud)*, p. 468, Masson, édit., Paris, 1904.
 II) *Etudes neurologiques*, 5^e série, 1 vol. 462 pages, Masson, édit., Paris, 1932.
- G. GUILLAIN, IV. BERTRAND et PÉRON. — Le syndrome de l'artère cérébelleuse supérieure. *Rev. Neurol.*, 1928, II, p. 835 à 844.
- GUILLAIN et DUBOIS. — L'abolition et l'inversion du R.O.-C. dans les paralysies pseudo-bulbaires. *Soc. Méd. des Hôp.*, an. XXX, 27 mars 1914, p. 584.

- GUILLAIN, ALAJOUANINE, BERTRAND, GARCIN. — Etude anatomo-clinique d'un ramol. cérébelleux frappant électivement les pédoncules moyens et inf. Du rôle des artérites aiguës dans certains ramollissements. *Rev. Neurol.*, 1929, I, p. 1263.
- G. GUILLAIN et P. MOLLARET. — I) Deux cas de myoclonies synchrones et rythmées vélo-laryngo-oculo-diaphragmatiques. Le problème anatomique et physio-pathologique. *Rev. Neurol.*, 1931, II, p. 546-566.
- II) Nouvelle contribution à l'étude des myoclonies. *Rev. Neurol.*, 1932, II, p. 249-264.
- III) *Pres. Méd.*, 12 janv. 1935.
- GUILLAIN, I. BERTRAND et GARCIN. — Note sur les connexions olivo-cérébelleuses. *Rev. Neurol.*, 1929, I, p. 1260 à 1263.
- GUILLAIN, BERTRAND et MATHIEU. — La rigidité d'origine olivaire. Considérations sur une lésion vasculaire de l'olive gauche avec atrophie de l'olive droite. *Annales de Médecine*, vol. 25, p. 460 à 471, 1929.
- GUILLAIN et BERTRAND. — Note sur les connexions pallido-olivaires. *Bull. de la Soc. de Biol.*, juin 1933.
- GUILLAIN, THÉVENARD et THUREL. — Syndrome de la calotte protubérantielle caractérisée par un double syndrome de Foville. *Rev. Neurol.*, 1927, tome I, p. 654.



- HAENEL et BIELCHOWSKY. — Olivocerebellar Atrophie unter dem Bilde des familiären Paramyoclonus. *Journal für Psychologie und Neurologie*, 1915, XXI.
- HALIPRÉ. — I) Les paralysies pseudo-bulbaires d'origine centrale. *Thèse de Paris*, 1894.
- II) Paralyse ps. bulb. transitoire d'origine protub. par endocardite mitrale. *Rev. Neurol.*, 1912, p. 235.
- HASSIN, ISAACS and COTTLE. — Clinical pathologic report of a case of pons hemorrhage. *Jour. Nerv. and Ment. Dis.*, 56, 553 à 562, 1922.
- HAYEM. — Thrombose par artérite du tronc basilaire. *Arch. de physiol.*, 1868.
- HESCHL R. — Die Capillar aneurysmen in Pons Varoli. *Arch. f. exper. Path.*, 56, 370 (1907).
- HERTZ et SALOMON. — Hémorragie de la Protub. sans syndrome de Mil. Gubler. *Soc. Méd. Hôp.*, 1902, p. 1070.



- JOFFROY. — Hémorragie de la Protubérance. *Arch. de Physiologie*, 1886, p. 315.
- N. JONESCO-SISESTI. — *Nystagmus par lésion du tronc cérébral*. Libre jubilaire, en honneur du Professeur Marinesco, p. 335-346, E. Marva, édit., Bucarest, 1933.
- JONESCO-SISESTI. — *La syringo-bulbie*. — *Contribution à la Physiopathologie du tronc cérébral*, 1 vol., Masson, 1932.

- C. JUARROS. — Un type curieux de syndrome protubérantiel. *Ann. de l'Acad. Méd. quir. Espanola*, an. 6, fasc. 3, p. 161, 23 déc. 1918.
- J. JUMENTIÉ. — Les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux. *Thèse de Paris*, 1911, 1 vol. de 164 p., Steinheil, édit.
- J. JUMENTIÉ. — Contribution à l'étude des fibres aberrantes de la voie pédonculaire et de la dégénérescence de la Pyramide et du Ruban de Reil dans les lésions de l'étage antérieur du Pont. *Rev. Neurol.*, 1909, p. 670-672.

✱

- KELLER (A. D.) and HARE. — I) Unilateral overflexion of limbs following experimental lesions in pons and upper medulla. *Proc. Soc. Exper. Biol. Med.*, 30, 189-90, nov. 1932.
- II) Localisation of mechanisms of righting in brain- of cat. *Proc. Soc. Exp. Biol. Med.*, 30, 190-192, nov. 1932.
- KELLY. — Brain from a patient who presented nystagmoid movements in the pharynx and larynx. *Proceeding of the Roy. Society of Med.*, 1918, XI, Section of Laryngology, p. 140-143.
- KLIEN. — I) Zur Pathologie der kontinuierlichen rhythmischen Krämpfe der Schlingmuskulatur (Zwei Fälle von Erweichungsherden in Kleinhirn). *Neurologisches Zentralblatt*, 1907, Bd XXVI, p. 245-254.
- II) Ueber die kontinuierlichen rhythmischen Krämpfe des Gaumensegels und der Schlingmuskulatur. *Monatschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 1918, Bd XLIII, p. 79-95.
- KENZINGER. — Sur certains aspects de la paralysie pseudo-bulbaire (forme striée, forme protub.). *Thèse de Paris*, 1926.
- KÖLLNER. — Le nystagmus comme signe de localisation dans les cas de paralysies des Nerfs craniens. *Arch. f. Augenheilk.*, 94, p. 164, 1924.
- KOROLKOW (P.). — The upper (partial) Pyramidal Crossing (in the Pons) and its relation to the nuclei of the Pons and of the cranial Nerves. *Archiv. für Psych. und Nervenkr.*, vol. 48, Part. 3. Analyse in *Jour. of Nerv. and Ment. Dis.*, vol. 39, p. 204, 1912.
- KREBS-PUECH et LEMOINE — Un cas de myoclonies oculo-vélo-palato-laryngées. *Rev. Neurol.*, 1932, I, 955-963.
- KROGH (Aug.). — *Anatomie und Physiologie der Capillaren*. Berlin, 1924, Julius Springer.
- M. KROLL. — *Los sindromes neuropatologicos*. Usón édit., Barcelona, 1930.
- KUPPER. — Ueber klonische Krämpfe der Schlingmuskulatur. *Arch. für Ohrenheilkunde*, 1873. *Neue Folge*, Bd I, p. 296-297.

✱

- LAIGNEL-LAVASTINE et LARGEAU. — Myoclonies du voile du palais chez un anxieux. *Rev. Neurol.*, 1929, t. I, 1158 à 1159.
- LAMI (G.). — Sindrome da ramollimento pontino. *Gazz. internaz. Med. chir.*, 32, 68-74, 1927.

- M. LANOS. — Un cas de nystagmus du voile. *Ann. des malad. de l'oreille*, 1929, p. 260-261.
- LARCHER. — Pathologie de la Protubérance. *Thèse de Paris*, 1868, J.-B. Baillière, édit.
- LEENHARDT et Mlle SENTIS. — Syndrome de la calotte protubérantielle. Région paramédiane. *Rev. Neurol.*, 1919, p. 931.
- N. LESHIN and STONE. — Continuous Rhythmic movements of the palate, pharynx and larynx. *Arch. of Neurol. a. Psy.*, 26, 1236-1250, décembre 1931.
- LÉVY (Gabrielle). — Les troubles de la parole au cours des états pseudo-bulbaires. *Mém. à l'Acad. de Médecine*, décembre 1927.
- LEWANDOWSKY. — Un cas de lésion protubérantielle. *Monatschrift für Psych. und Neurol.*, Bd XVII, Nos 6 et 7.
- LEWANDOWSKY et STADELMANN. — Ueber einen seltenen Symptomenkomplex auf Grund eines Brückenherdes. *Zeitsch. f. d. ges. Neur. und Psych.*, 1912, Bd 13, p. 319.
- J. LHERMITTE. — Les paraplégies des vieillards. *Thèse de Paris*, 1907.
- J. LHERMITTE et CUEL. — Forme ponto-cérébelleuse de la paralysie pseudo-bulbaire. *Rev. Neurol.*, 1921, p. 364.
- LHERMITTE et LEONNE. — L'atrophie olivo et rubro-cérébelleuse. *Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, XXII, p. 605-619. *Revue Neurol.*, 1909, p. 108 à 113.
- LHERMITTE, Gabrielle LÉVY et M. PARTURIER. — Un cas de nystagmus du voile avec myoclonies cervicales synchrones entraînant un mouvement global de la tête. *Rev. Neurol.*, 1931, I, 445-460.
- J. LHERMITTE et KYRIACO. — La forme ponto-cérébelleuse de la paralysie pseudo-bulbaire. *Gaz. des Hôp.* (N° du Centenaire), nov. 1927, p. 69.
- J. LHERMITTE et J.-O. TRELLES. — I) L'Hypertrophie des Olives Bulbaires. *Encéph.*, 1933, p.
 II) L'artério-sclérose du tronc basilaire et ses conséquences anatomo-cliniques. *Jahr. Psych. Neur.*, 1934, p. 91.
 III) L'Hémiplégie et la Paraplégie protubérantielles de l'artério-sclérose. *Ann. de Méd.*, nov. 1934, p. 358-394.
- J. LHERMITTE, Gabrielle LÉVY et J.-O. TRELLES. — Un cas anatomo-clinique de nystagmus du voile avec myoclonies cervicales synchrones. *Soc. Neur.*, 19 avr. 1933.
- J. LHERMITTE et J. DE MASSARY. — Un cas anatomo-clinique de la forme ponto-cérébelleuse de la paralysie pseudo-bulbaire. *Rev. Neur.*, 1933, vol. I.
- LORENTÉ DE NO. — Ein Beitrag zur Kenntnis der Gefässverteilung in der Hirnrinde. *Jour. f. Psychol. u. Neurol.*, 35, p. 19, 1927.
- LORTAT-JACOB et KREBS. — Un cas de syndrome bulbo-protubérantiell. *Rev. Neurol.*, 1916, I, 957.
- LUCE (Hans). — Zum Kapitel der Ponshämorrhagien Ein Beitrag zur Frage nach der Existenz von Nothnagel's Krampfcentrum in der Varolsbrücke des Menschen. *Deutsch. Zeitsch. f. Nervenheil.*, XV, 1899.

- A. LÉRI. — Syndrome protubérantiel par traumatisme cranien. *Rev. Neur.*, 1917, p. 561.
- LUNA. — Morfologia e morfogenesi delle arterie del bulbo e del ponte nei mammiferi. *Fol. Neuro-Biol.*, XII, 135-163, 1921.
- LUQUE Y LAGE WESKAMPF. — Consideraciones sobre un caso de síndrome pontico. 13. *Prén. Méd. Argent.*, 276-279, 1 marzo, 1927.
- **
- MARCHAND (L.). — Considérations sur la paraplégie en flexion. *Encéph.*, 1922, p. 19.
- P. MARESCHAL. — L'Olive Bulbaire. *Thèse de Paris*, 1934, Doin, édit.
- MARKOWSKI. — Zur Casuistik der Herderkrankheiten der Brücke mit besonder..., etc. *Arch. f. Psych.*, Bd XXXIII, 1892.
- Pierre MARIE. — I) Les lacunaires. *Rev. de Méd.*, XXI, avr. 1901.
II) *Travaux et mémoires*, 2 vol., Masson, édit., Paris, 1926 et 1928.
- Pierre MARIE et GUILLAIN. — Sclérose des olives bulbaires. *Rev. Neur.*, 1903.
- Pierre MARIE et Ch. FOIX. — I) Sur la dégénération pseudo-hypertrophique de l'olive bulbaire. *Rev. Neurol.*, 1913, t. II, p. 48.
II) Hémi-syndrome cérébelleux d'origine syphilitique ; hémiplegie cérébrale syphilitique. *Sem. méd.*, XXXIII, N° 2, 8 janv. 1913, pp. 13-15.
III) Formes cliniques et diagnostic de l'hémiplegie cérébrale syphilitique. *La Sem. Méd.*, XXXIII, N° 13, pp. 145-152, 26 mars 1913.
IV) Deux cas d'hémiplegie cérébelleuse syphilitique avec autopsie. *Rev. Neur.*, 1912, II, p. 62-70.
- P. MARIE et F. MOUTTIER. — Deux cas d'hémorragie protubérantielle. *Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière*, juillet-août 1906, p. 383.
- J. DE MASSARY et Mlle CHAPIRO. — Forme ponto-cérébelleuse de la paralysie pseudo-bulbaire. *Rev. Neurol.*, 1929, I, p. 482.
- MERRIT and BAUER. — Vascular lesions of hindbrain. *Brain*, 53, 290-305, octob. 1930.
- MEYER (A.). — Traumatic lesion of the pons and tegmentum with direct and retrograde degeneration of the median fillet and pyramide and of the homolateral olive. *J. of nerv. Ment. Dis.*, vol. 34, p. 699 à 700, 1907.
- MILLARD. — A propos de deux hémorragies du mésocéphale. *Bull. de la Soc. Anat.*, 1855, p. 206, et 1856, p. 217.
- Ch. K. MILLS. — I) Note sur un nouveau complexe symptomatique par lésion cérébelleuse et rubro-thalamique. *J. of Mental and Nerv. Dis.*, 29, p. 73, 1912.
II) Un cas d'occlusion de l'artère cérébelleuse inférieure. *J. of Ment. and Nerv. Dis.*, vol. 36, 190, 1913.
- MOLI und MARINESCO. — Erkrankungen in der Haube der Brücke. *Arch. für Psych.*, 1892.

- MOLE (H.). — Contribution à l'étude des myorhythmies. Syndrome de la calotte protubérantielle. *Thèse de Bordeaux*, 1933.
- MOSNY et MALLOIZEL. — Hémiplégie droite avec participation du VII supérieur. Hémianesthésie sensitive gauche avec participation du V. Myoclonie. Lésion protubérantielle. *Rev. Neurol.*, séance 2 mars 1908.
- *
**
- NEUBÜRGER. — *Arteriosclerosis in Anatomie der Psychosen*, édité par Spielmayer (vol. XI du *Handbuch der Psychiatrie de Bumke*), p. 570 à 636. Springer, édit., Berlin, 1930.
- NEUBÜRGER (Karl). — Beiträge zur Histologie, Pathogenese und Einteilung der arteriosklerotischen Hirnkrankung, 1 vol. 118 p., Fischer, 1930, Berlin.
- NODET. — Syndrome protubérantiel de Mill.-Gubler d'origine traumatique. *Rev. Méd.*, oct. 1911, p. 568-570.
- NOICA et ARANA — Syndr. protubér. sup. simulant une lésion cérébrale. *Encéphale*, déc. 1928, p. 901.
- *
**
- OPPENHEIM et SIEMERLING. — Die acute Bulbarparalyse und Pseudobulbarparalyse. *Charite Annalen*, 1887, Bd XII.
- OPPENHEIM. — Ueber Oliven Degeneration bei Atheromatose der basalen Hirnarterien. *Berliner Klinis. Wochenschr.*, 1887, N° 34.
- ORZECZOWSKI. — Syndrome myoclonique du tronc cérébral (palais, pharynx, larynx, langue, diaphragme) dans un cas de tumeur protubérantielle. *Société de Neurol. de Varsovie*, 14 oct. 1931. In *Rev. Neurol.*, 1932, I, 143.
- ORLINSKI. — La forme ponto-cérébelleuse de la paralysie pseudo-bulbaire. *Rev. Neur.*, 1934, II, p. 147.
- OTT. — The heat centers of the cortex cerebri and Pons Varoli. *Journ. of Ner. Ment. Dis.*, XIII, p. 85 à 104, 1888.
- OTTONELLO (Paolo). — Contributo alla conoscenza delle sindromi rare da ramollimento Pontino. — Varietà pseudo-capsulare della sindromi della arterie paramediane pontini. *Riv. di Pat. Nerv.*, 37, 273-292, janv. 1931.
- *
**
- PANSE (F.). — Brückenherd mit epileptiform Anfällen nach elektrischen Unfall. *Aerztl.-Sachverts Zeitg*, 38, 15-20 janv. 1932, I. M. II.
- PAPEZ (J. W.). — *Comparative Neurology*. Crowell édit., 150 p.
- PFEIFFER. — Kontinuierliche klonische rhythmische Krämpfe des gaumens und der Rachenwand bei einem Fall..... *Monatsch. f. Psych. u. Neurol.*, XLV, 96-106, 1919.
- PINES und GILINSKY. — Ueber die Thrombose der Arteria basilaris und über die Vascularisation der Brücke. *Arch. f. Psych.* 97, 380-387, 1932.
- N. A. POPOV. — Le syndrome de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure. *Rev. Neur.*, 1931, I, p. 212-224.

- A. POROT. — Syndrome de la calotte protubérantielle. *Algérie Médicale*, sept. 1927, p. 563.
- PRECECHTEL. — Hypoplasia of the cerebellum and of the inferior olivary systems in the myoclonus. *Psych. und Neurol. Bladen*, 1927.
- G. PRICE. — A case presenting loss of pain and température sense on the right side, paresis of the left face and right arm and leg. ataxia and increased reflexes. Syphilis of the Pons. *Jour. of Nerv. Ment. Dis.*, vol. 39, p. 334-5, 1912.

**

- RANSONHOFF. — Ueber einen fall von Erweichung in dorsalen Teil der Brücke. *Archiv. f. Psych u. Nerven*, vol. XXXV, 1902.
- RAYMOND et ALQUIER. — Sur un cas de paralysie pseudo-bulbaire. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, sept.-oct. 1907, p. 371-374.
- RAYMOND et ARTAUD. — Contribution à l'étude des localisations cérébrales (trajet intra-cérébral du XII). *Arch. de Neurol.*, 1884, t. VII, pp. 145 et 298.
- RAYMOND et CLAUDE. — Quelques symptômes des tumeurs protubérantielles et particulièrement des paralysies des mouvements associés des yeux et de la perte des réflexes cornéens. *Encéphale*, 1908, p. 264.
- F. RAYMOND et FRANÇAIS. — Syndrome protubérantiel avec hyperexcitabilité du VII et troubles du goût. *Rev. Neurol.*, 1909, I, p. 445.
- RAYMOND et ROSE. — Syndrome de la calotte protubérantielle. *Rev. Neurol.*, p. 265.
- L. REYS et P. MEYER. — Un cas de ramollissement hémibulbaire supérieur. *R. O. N. O.*, VI, mars 1928, p. 161-176.
- RHEIN (John). — Aneurismes of the Vessels of Brain. *J. of Nerv. a. Ment. Dis.*, 41, p. 360 à 367, 1914.
- H. A. RILEY and S. BROCK. — Rhythmic myoclonus of the muscles of the palate, pharynx, larynx and other organs. *Arch. of Neur. u. Psych.*, 29, p. 726-741, avril 1933.
- ROSENFELD. — Nystagmus cervical et N. vestibulaire dans la paralysie pseudo-bulbaire. *Archiv. für Psych.*, t. LIII, fasc. 3, 1914, p. 1130.
- ROUSSY, G. LÉVY et KYRIACO. — Nystagmus unilatéral du voile et troubles respiratoires sans clonies du diaphragme chez une pseudo-bulbaire. *Rev. Neurol.*, avril 1927, t. I, pp. 521-527.
- RUSSELL and TAYLOR. — Case hemorrhage in and about the Pons. *Brain*, XIII, 88-95, 1890.
- ROSSOLIMO. — Thermoanesthésie und Analgesie bei Herderkrankungen Hirnstam. *Deutsch. Zeitsch. f. Nerzheilsk.*, XXIII, p. 243.
- G. ROUSSY et G. LÉVY. — Existence d'une dissociation dite corticale des troubles de la sensibilité par atteinte bulbo-protubérantielle et médullaire supérieure. *Rev. Neurol.*, 1930, t. I, p. 144-169.

**

- SAIZ (G.). — Syndrome pseudo-bulbaire par lésions probables des noyaux lenticulaires et du pont. *Riv. venet. di Sc. Med. Venezia*, 1903, XLVII, p. 509-524.
- SAVY et CHARLET. — Un cas de syndrome bulbo-protubérantiel. *Soc. Méd. des Hôp. de Lyon*, 17 janv. 1911.
- SCHAEFFER (K.). — I) Ein Fall von apoplektischen Pseudobulbärparalyse der Oblongata Neurol. *Centralbl.*, 1911, p. 442.
II) Clinique et anatomie pathologique des paralysies pseudo-bulbaires. *Zeitschr. f. d. ges. Neur. und Psy.*, 1912, Bd 10, p. 205 à 245.
- SCHALLER (W.). — A clinical and anatomic study of a vascular lesion of both cerebellar hemispheres with special reference to cerebellar catalepsy and the anatomic connections of inferior Olive. *Arch. of Neurol. and Psych.*, V, 1 à 19, 1921.
- M. et Mme SCHIFF. — Forme basse du syndrome pseudo-bulbaire. *Rev. Neurol.*, p. 473, 1926.
- SCHULTZEN. — Ueber das Vorkommen von Tremor und tremorartigen Bewegungen im Gebiete der inneren Kehlkopfmuskulatur. *Charité Annalen*, 1894, Bd XIX, p. 169-183.
- Paul SCHUSTER. — Beiträge zur Klinik der Arteria cerebelli superior. *Zachr. f. d. ges. Neur. u. Psych.*, 144, p. 689 à 741, 1933.
- SEMON. — I) Chronic spasm of the palate, pharynx and larynx in a woman aged thirty. *The Journal of Laryngology, Rhinology and Otology*, 1901, XVI, N° 3, pp. 131-132.
II) Pharyngeal and laryngeal nystagmus in a case of tumor of the pons. *The Journal of Laryngology, Rhinology and Otology*, 1905, XX, N° 4, pp. 207-209.
- SÉZARY (A.). — Les causes d'erreur dans le diagnostic entre les tumeurs ponto-cérébelleuses et la syphilis protubérantielle. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, p. 1354 à 1358, 1932, vol. II.
- SICARD-VERNET et BIZE. — Nystagmus vélo-pharyngé strictement unilatéral chez un hypertendu. *Rev. Neurol.*, 1928, I, p. 719-722.
- H. SIEBEN. — An unusual pontile syndrome. *Med. Klin.*, 17 (Aug. 14), 1921. In *Arch. of Neurol. a. Psych.*, VII, 251-252, 1922.
- SIGNORELLI. — Patogenese del nistagmo palato-faringo-laringeo. 1) *Rivista di Patologia Nervosa e Mentale*, 1927, 27 sept., p. 441-460. — 2) *Ibidem*, 1928, 25 févr., p. 930-931.
- SORINE. — Hémorragies punctiformes de la protubérance. *Thèse de Montpellier*, 1909.
- SOUQUES et VINCENT. — Lésion protubérantielle avec thermo-vaso-asymétrie et dissociation syringomyélique de la sensibilité. *Rev. Neur.*, 1908, N° II.
- SPILLER (W.). — The Symptom-complex of occlusion of the posterior inferior Cerebellar Artery (Two cases with autopsy). *J. Nerv. Ment. Dis.*, vol. 35, 365 à 387, 1908.
- STOPFORD. — The arteries of the Pons and Medulla oblongata. 1) *Jour. of Anat.*, 1916, pp. 131 et 255. — 2) *Ibidem*, 1917, p. 250.

- VAN STRAATEN (J.). — Ein Ponsherd. *Zentralbl. f. d. G. N. P.*, 21, p. 67, 1920.
- J. STRAUSS. — A case with symptoms referable to a lesion in the Pons and upper portion of the Medulla. *J. Nerv. Ment. Dis.*, vol. 48, p. 151-153, 1918.

**

- THIERS. — L'hémiplégie cérébelleuse. *Thèse de Paris*, 1915.
- F. TILNEY et F. MORRISON. — La paralysie pseudo-bulbaire. *Jour. Neur. and Mental Dis.*, vol. XXXIX, IV^e, 8, pp. 505-535, août 1912.
- TINEL et FOIX. — Spasme myoclonique rythmique vélo-pharyngolaryngé. Nystagmus du voile. Localisation unilatérale. Participation modérée de la face. *Rev. Neurol.*, 1924, II, p. 503 à 506.
- Ch. TOINON. — Les hémiplégies alternes. Leur diagnostic clinique. *Gaz. des Hôp.*, 20 sept. 1920, p. 1253.
- TORRINI. — Singolare forme di paralisi agitante senza tremore degli arti, ma con tremore palato-faringo-laringeo. *Rivista Oto-Neuro-Ophthalmol.*, 1926, III, pp. 693-704.
- TOUCHE. — I) Hémiplégie syphilitique protubérantielle au cours du tabes. *Soc. Méd. Hôp.*, 21 mars 1902, p. 213.
- II) Hémorragies protubérantielles. *Soc. Méd. Hôp.*, mai 1902, p. 372.
- III) 13 observations d'hémorragie ou de ramollissement du cervelet, de la protubérance et du pédoncule cérébelleux. *Arch. gén. de Méd.*, 1900, p. 66. In *Rev. Neur.*, 1901, p. 237.
- TSCHERNYSCHIEFF (A.). — Ueber einige, die unteren Oliven, die Brücke und das Kleinhirn verbindende Bahnen. *Zentralbl. f. d. G. N. und P.*, 43, p. 485, 1926. *Arch. f. Psych. u. Nerv.*, 76, 335-378, 1926.

**

- URECHIA et GROZE. — Syndrome protubérantiel syphilitique. *Bull. Soc. Méd. des Hôp.*, N^o 19, juin 1928, p. 957.

**

- VERGER, DELMAS-MARSALET et BROUSTET. — Ramollissement de la calotte protubérantielle. *R. O. N. O.*, VII, p. 269, 1929.

**

- WALLEMBERG. — I) Klinische Beiträge zur Diagnostik akuter Herdenkrankungen des verlängerten Markes und der Brücke. *Zeitsch. f. Nervenheil.*, 1901, p. 227.
- II) Neuere Fortschritte in der topischen Diagnostik des Pons und der Oblongata. *Verhandl. Gesellsch. deutsch. Nervenärzte*, IV, Leipzig, 1911.

- WEISEMBURG and INGHANN. — A case of primary degeneration of the Pons, cerebral cortex and to less extent of the cerébellum, with autopsy. *J. Nerv. M. Dis.*, vol. 37, p. 41, 1910.
- WEISEMBURG and STACK. — Central pain from lesions of the Pons. *Arch. Neurol. and Psych.*, X, 500 à 511, 1923.
- WELLS (G.). — Intracranial Anevrysm of the vertebral artery. *Arch. Neurol. Psych.*, VII, 311-320, 1922.
- Ch. WHITE. — Lesion of the Bracchium pontis with division of the facial and trigeminal nerver. *Brain*, 1903, p. 440.
- WILLIGK (Arth.). — Bulbarparalyse infolge von Embolie des Art. basilaris. *Prag. Vjschr. Prakt-Hülk*, p. 126, 1875.
- K. WILSON. — I) Thrombose de l'artère cérébelleuse inférieure. *Proceed. of the Roy. Soc. Med.*, II, févr. 1909.
- II) Palato-laryngeal myoclonus. *Brain*, 41, p. 119-120, 1928.
- WILSON (G.) and WINKELMAN. — I) Gross pontile bleeding in traumatic and nontraumatic cerebral lesions. *Arch. of Neurol. a. Psych.*, XV, p. 455-470, 1926.
- II) Occlusion de l'artère cérébelleuse inférieure. *Jour. of Mental Nerv. Dis.*, févr. 1927. Voir aussi: *Arch. of Neurol.*, 1928, p. 455.

*
**

- N. ZAND. — Syndrome sensitivo-trophique d'origine protubérantielle. *Rev. Neurol.*, 1924, tome II, p. 597.
-

Table des Matières

INTRODUCTION	13
CHAPITRE PREMIER	
Historique	17
CHAPITRE II	
<i>Généralités anatomiques</i>	23
Embryologie, Phylogénèse, Systématisation, Coupes horizontales, Faisceau central de la calotte, Fibres aberrantes de la voie pédonculaire.	
CHAPITRE III	
<i>Vascularisation</i>	33
CHAPITRE IV	
<i>Les conditions étiologiques</i>	41
CHAPITRE V	
<i>Les syndromes anatomo-cliniques des artères paramédianes</i>	45
I. <i>L'hémiplégie protubérantielle</i>	47
II. <i>La paraplégie protubérantielle</i>	106
CHAPITRE VI	
<i>Les syndromes des circonférentielles courtes</i>	125
I. <i>L'hémiplégie cérébelleuse de Pierre-Marie et Foix</i>	128
II. <i>L'hémiplégie rapidement régressive avec hémianesthésie</i>	132

CHAPITRE VII

<i>Les syndromes par ramollissements complexes</i>	141
I. Les formes banales de la paralysie pseudo-bulbaire	144
II. La forme ponto-cérébelleuse de la paralysie pseudo-bulbaire	175

CHAPITRE VIII

<i>Les syndromes de la calotte</i>	219
I. <i>Le syndrome total</i>	222
II. <i>Les syndromes partiels</i>	
1) <i>Les syndromes sensitifs</i>	233
L'hémianesthésie douloureuse et thermique. L'hémianesthésie dissociée à type tabétique. L'hémianesthésie à topographie pseudo-radiculaire.	
2) <i>Les paralysies du regard latéral</i>	236
3) <i>Le syndrome myoclonique de la calotte</i>	237
Le problème anatomique	249
Le problème physiopathologique	260

CHAPITRE IX

<i>Evolution. Diagnostic. Pronostic</i>	267
---	-----

CHAPITRE X

<i>Anatomie pathologique</i>	271
Les Foyers. Les dégénérescences. La dégénérescence hypertrophique des olives bulbaires. Les processus de régénérescence.	

CHAPITRE XI

<i>Confrontation des données cliniques et anatomiques.</i>	281
CONCLUSIONS	285
BIBLIOGRAPHIE	287

CAHORS, IMP. COUESLANT (*personnel intéressé*). — 49.636
